Aus der Chirurgischen Klinik A der Universität Düsseldorf
Direktor: Prof. Dr. med. K. Kremer

Seltene Veränderungen im Bereich der Papilla Vateri (Benigne Tumoren, ektopisches Pankreas, Karzinoide)

Eine Analyse der Weltliteratur unter Hinzunahme eigener Krankheitsfälle aus den Jahren 1969 - 1980

Dissertation
zur Erlangung des Grades eines
Doktors der Zahnmedizin
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

vorgelegt von
GÜNTER WOLFF

Düsseldorf
1983

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543926_0058

Aus der Chirurgischen Klinik A der Universität Düsseldorf
Direktor: Prof. Dr. med. K. Kremer

Seltene Veränderungen im Bereich der Papilla Vateri
(Benigne Tumoren, ektopisches Pankreas, Karzinoide)

Eine Analyse der Weltliteratur unter Hinzunahme eigener Krankheitsfälle aus den Jahren 1969 - 1980

Dissertation
zur Erlangung des Grades eines
Doktors der Zahnmedizin
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

vorgelegt von
GÜNTER WOLFF

Düsseldorf 1982

"Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf"

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.: Prof. Dr. Brüster

Referent
gez.: Priv. Doz. Dr. Meyer

Korreferent
gez.: Prof. Dr. Frenzel

Inhaltsverzeichnis

		Seite
1.	Einleitung	1
2.	Anatomie der Papilla Vateri	2
3.	Pathologie und Pathophysiologie der Papilla Vateri	6
4.	Klinik und Diagnostik	11
5.	Eigene Fälle	17
6.	Tabellarische Übersicht über die in der Weltliteratur beschriebenen Fälle von seltenen Veränderungen im Bereich der Papilla Vateri	29
7.	Diskussion	55
	a) benigne Tumoren	55
	b) ektopisches Pankreas	60
	c) Karzinoide	65
8.	Zusammenfassung	69
9.	Literaturverzeichnis	70

1. Einleitung

Im Bereich von Gallengangssystem, Duodenum und Pankreas beansprucht die Papilla Vateri eine in anatomischer und funktioneller Hinsicht zentrale Stellung. Die Bedeutung von pathologischen Prozessen im Papillenbereich hat HESS (48) mit folgendem Satz treffend beschrieben: "Es gibt keine Stelle des menschlichen Körpers - abgesehen vom Nervensystem -,wo eine so kleine Veränderung so große physiologische Folgen nach sich zieht."

Die in dieser Arbeit beschriebenen seltenen Veränderungen der Papilla Vateri (benigne Tumoren, ektopisches Pankreasgewebe, Karzinoide) führen auf Grund ihrer Lokalisation in der Regel zu einer Beeinträchtigung der Papillenfunktion und damit oftmals zu Erkrankungen der vorgeschalteten Organe, so daß die Indikation für eine chirurgische Intervention dringend gegeben ist.

Neben diagnostischen Problemen steht die Frage nach dem operativen Vorgehen im Vordergrund. Der Chirurg steht vor der Entscheidung, entweder eine lokale transduodenale Exzision oder aber eine radikale Duodenopankreatektomie (Whipple) durchzuführen. Angesichts der erheblichen postoperativen Letalität und der meist schwerwiegenden Spätfolgen nach Whipple'scher Operation kommt der Auswahl des Operationsverfahrens entscheidende Bedeutung zu. Berücksichtigt man die primäre Gutartigkeit der hier beschriebenen Veränderungen (beim Karzinoid mit Einschränkung), so ist die Indikation für einen derartig tiefgreifenden Eingriff besonders kritisch zu überprüfen.

2. Die Anatomie der Papilla Vateri

Gallenwege und Pankreas haben ihren entwicklungsgeschichtlichen Ursprung im oberen Duodenum. Aus dieser Tatsache lassen sich die engen anatomischen und funktionellen Beziehungen erklären.

Der Ductus choledochus, der durch die Vereinigung von Ductus hepaticus und Ductus cysticus entsteht, durchsetzt in seinem distalen Anteil die dorsomediale Wand des Duodenums in variabler Höhe und wirft dabei die 0,5 cm - 2,3 cm lange Plica longitudinalis duodeni auf.
Das Endteil bildet die in das Duodenallumen vorspringende Papilla duodeni major (Vateri). An gleicher Stelle mündet der Ductus pancreaticus major (Wirsungianus) in den Intestinaltrakt, so daß sich eine große anatomische Variationsbreite hinsichtlich Höhe der Mündung, Größe des Mündungswinkels und Ausbildung eines gemeinsamen Endstückes evtl. mit Lumenerweiterung (sog. Ampulle) ergibt. Eine Vielzahl von Untersuchungen haben sich mit diesen Varietäten beschäftigt (MILLBOURN, SCHMIEDEN und SEBENING, JUDD, HOLZAPFEL, MANN und GIORDANO, HJORTH, COUVELAIRE, WERTHMANN, NÄTÄÄNEN, MEHNEN, CAROLI und NORA, TÖNDURY) (48, 61, 102) und versucht, eine Typeneinteilung vorzunehmen. Da diesen Einteilungen eine gewisse Willkür obliegt, sei hier nur eine Möglichkeit aufgeführt.

Nach TÖNDURY (102) lassen sich 4 Vereinigungstypen von Ductus choledochus und Ductus pancreaticus major unterscheiden:

1) gemeinsame Mündung innerhalb der Papilla Vateri mit Ausbildung einer Ampulle
2) getrennte Mündung mit septaler Trennung der Ampulla Vateri
3) gemeinsame Mündung mit weit distaler Vereinigung ohne Ausbildung einer Ampulle
4) gemeinsame Mündung mit weit-cranialer Vereinigung ohne Ausbildung einer Ampulle.

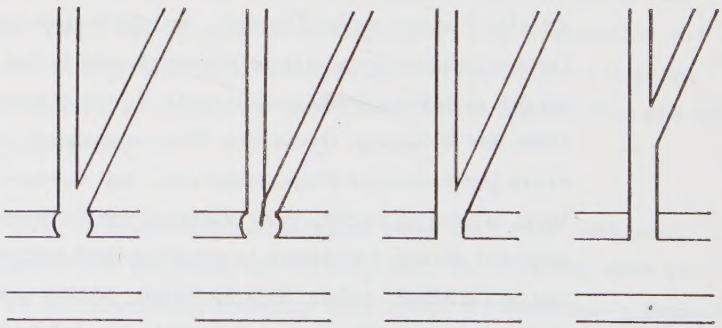

Abb. 1: Vereinigungstypen von Ductus choledochus und Ductus pancreaticus nach TÖNDURY (102) (1970)
(übernommen aus: E. KUNTZ: Erkrankungen der Gallenblase und Gallenwege (61), J.F. Lehmanns Verlag, München, 1974)

Während in anatomischen Lehrbüchern der Sitz der Papille im allgemeinen im mittleren Bereich der Pars descendens duodeni angegeben wird, bestätigt HESS (48) diese Lokalisation aus der praktischen Erfahrung nur in 40 % der Fälle. Im übrigen Anteil fand sich entweder eine Oralwärtsverschiebung bis teilweise 2 - 3 cm an den Pylorus heran bzw. eine aboral verlagerte Papille in Extremfällen bis an die Flexura duodenojejunalis (48).

Die Papilla Vateri besitzt ein aus schrauben- und ringförmig angeordneten, glatten Muskelfasern bestehendes Sphinktersystem, welches bereits im 17. Jahrhundert von GLISSON entdeckt, aber erst 1887 von dem Bologneser Chirurgen ODDI ausführlich beschrieben wurde. Seither ist es heftig umstritten, ob dieses System von Muskelfasern als Teil der Duodenalmuskularis anzusehen ist oder ob ein eigenständiger "Sphinkter Oddi" existiert. Zu den Anhängern der letzteren Theorie zählen unter anderen BOYDEN und SCHWEGLER (85) (1938), KREILKAMP (59) (1940), PAPAMILTIADES und RETTORI (78) (1957).

Meist wird folgende Einteilung des Sphinkters vorgenommen (48, 109):

1) Sphincter choledochi proprius:
kräftigster Anteil des Muskelapparates, 8 - 10 mm lang und 0,7 - 0,8 mm breit, teils intra-, teils extramural gelegen.

2) Sphincter pancreatici:
schwach ausgeprägt, meist 3 mm lang und 0,3 - 0,4 mm dick; nach NEGRI (48) soll er nur in 20 % vorhanden sein.

UNIV. LEIDEN BIBL.

3) Sphincter ampullae:
zirkuläre und schräge Fasern über eine Ausdehnung von 5 - 6 mm.

Zu den Gegnern der Auffassung eines eigenständigen Sphincters zählen u.a. SCHÖN (88) (1951) und FLOQUET, LAURENT, PLENAT und WARTIN (32) (1976). Diese Autoren bestreiten jedoch nicht die funktionelle Realität eines muskulären Verschlußsystems.

Im Lumen der Papille finden sich in der Regel kleine quer oder schräg verlaufende Schleimhautfalten, die durch Frenula in der Längsrichtung miteinander verbunden sind und einen jalousie-artigen Verschlußmechanismus bilden. Zusammen mit dem muskulären System wird somit das Eindringen von Duodenalinhalt in die Ampulle sowie ein Reflux von Galle und Pankreassekret in die beiden Ausführungsgänge verhindert (109). Der Sekretabfluß unterliegt dabei einer sowohl humoralen als auch vegetativen Steuerung (48).

3. Pathologie und Pathophysiologie der Papilla Vateri

Gallenwege, Duodenum und Pankreas stehen anatomisch, pathophysiologisch und klinisch in enger Beziehung zueinander. Sie bilden eine Funktionseinheit,in deren Mittelpunkt die Papilla Vateri mit ihrem muskulären Verschlußmechanismus steht. Jede pathologische Veränderung im Papillenbereich, die mit einer Funktionsbeeinträchtigung einhergeht, hat Auswirkungen auf das ganze System und ist daher von großem Krankheitswert (94).

Es werden verschiedene pathologische Prozesse beschrieben, die meist eine Lumenstenose provozieren.
In erster Linie ist hier die stenosierende Papillitis zu nennen, eine Entzündungsreaktion im Papillenbereich. Je nach Stadium der Entzündung (ödematös, akut, chronisch) reicht die morphologische Veränderung von infiltratbedingter Schleimhautverdickung über Bildung von Granulationsgewebe (besonders nach Zerstörung der Mukosa) bis zur Narbenbildung (33). Die heute auch als benigne Stenosen bezeichneten Veränderungen werden in primäre und sekundäre Formen unterteilt. Bei der sehr seltenen primären Papillitis ist ausschließlich der Papillenbereich entzündlich verändert, Gallenwegssystem und Gallenblase sind intakt und keine Steine vorhanden (Def. nach CAROLI (97)).
Die häufigere sekundäre Form ist mit einer Cholangio-Cholezystopathie assoziiert, wobei in der Regel Steine vorhanden sind.
Diese Einteilung ist jedoch umstritten, da die Entstehung einer Gallenwegs- und/oder Pankreaserkrankung auf dem Boden einer Papillitis ebenso denkbar ist wie umgekehrt (23). Besonders sei an dieser Stelle die Cholelithiasis erwähnt, die als ernste Kom-

plikation infolge rezidivierender Entzündungen zu einer narbigen Wandinduration besonders an Sphincter Oddi (sogen. Sphinktersklerose) führen kann. Die Häufigkeit dieser Komplikation wird von HESS (48) mit 30 - 40 % beziffert, wobei in 20 - 65 % der Fälle auch die Mündung des Ductus pancreaticus mitbetroffen ist (61).

Eine Mukosaverdickung kann auch durch eine Vermehrung von Drüsen und/oder Stroma entstehen. Diese Schleimhauthyperplasie steht in einem Kausalzusammenhang mit Entzündungsreaktionen (33). Eine besondere Erscheinung bildet die Adenomyosis. Durch die enge räumliche Beziehung von drüsenartigen Strukturen und Muskelgewebe, wie sie sonst nur in der Prostata vorkommt, kann es im Rahmen einer Mukosahyperplasie zum Eindringen von Schleimhautgewebe in die Muskulatur und beträchtlicher Wandaufsplitterung kommen. Bei zusätzlicher sekundärer Muskelhypertrophie findet schließlich ein vollständiger Organumbau mit hernien- oder prolapsartigem Vorwachsen der Herde bis in die äußerste Adventitia statt (48, 33).

Unter den Neoplasien der Papilla Vateri nimmt das Karzinom den ersten Rang ein. Seine Häufigkeit wird in der Literatur mit 1 - 2 % aller Karzinome angegeben, wobei der Anteil an den Malignomen des Gastrointestinaltrakts etwa 5 % beträgt (48, 61). Papillenkarzinome wachsen in der Mehrzahl der Fälle exophytisch in das Duodenallumen hinein (23). Nur gelegentlich werden sog. Zwergkarzinome beschrieben, die ohne nennenswerte Größenzunahme die Ampulle und das Gallenwegssystem infiltrieren (1).

Vom Pankreaskopf oder dem Ductus choledochus ausgehende Karzinome können ebenfalls auf die Papille übergreifen. Eine differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber primären Papillenkarzinomen soll mit Hilfe histochemischer Methoden möglich sein (57). Sarkome der Papilla Vateri sind extrem selten (54).

Benigne Tumoren (meist Papillome und Adenome, aber auch Leiomyome, Neurofibrome, u.a.) und Karzinoide werden nur vereinzelt in der Literatur beschrieben. Ebenso scheint ektopisches Pankreasgewebe im Papillenbereich, wenn man seine Häufigkeit an der Anzahl klinisch relevanter Fälle mißt, ein extrem seltenes Ereignis zu sein (80).

Eine weitere Beeinträchtigung der Papillenfunktion stellt die Dyskinesie des Sphinktersystems dar. Die primäre hypertone Dyskinesie ist meist auf organische Ursachen zurückzuführen und nur selten funktionell bedingt. Die sekundäre Form entwickelt sich infolge morphologischer Veränderungen am Gallenwegssystem (61). Hypotone Dyskinesien sind klinisch meist bedeutungslos (61).

Iatrogen bedingte Narben und Strikturen können ebenfalls zu einer Insuffizienz des Verschlußsystems führen.

Pathologische Prozesse im Bereich der Papilla Vateri manifestieren sich zumeist in einer Passagebehinderung (Cholestase

mit oder ohne Konkremente), einer Infektion (Cholangitis, Pankreatitis) und selten im Falle ausgeprägt exophytisch wachsender Tumoren in Verlegung des Duodenallumens (23). Entscheidend hierfür sind Größe und Lage der pathologischen Veränderung und anatomische Gegebenheiten der Papille. Betrifft die Lumenverlegung bzw. Stenose das Gebiet des distalen Choledochus (Bereich des Sphinkter choledochi proprius), so entwickelt sich eine extrahepatische Cholestase: durch den mechanischen Verschluß kommt es zum Rückstau der Galle und zum Druckanstieg im Gallengangssystem. Überschreitet dieser den Sekretionsdruck der Leberzelle von etwa 34 cm H_2O, so versiegt die Gallensekretion und Bestandteile der Galle wie Gallensäuren, Gallenfarbstoffe, Cholesterin, alk. Phosphatase usw. regurieren ins Blut zurück. In der ersten Phase ist der Bilirubinanstieg im Blut durch das vermehrt an Albumin gebundene Bilirubin bedingt, bald jedoch steigt auch das freie Bilirubin an, entweder hervorgerufen durch Blockade des Aufnahmemechanismus der Leberzelle oder durch Entkopplung des Bilirubinglucuronids durch ß-Glucuronidase. Es entwickelt sich ein Ikterus, oft begleitet von einem generalisierten Juckreiz (Pruritus), der auf eine lokale Gallensäurekonzentrationserhöhung in der Haut zurückzuführen ist. Der Druckanstieg im Gallenwegssystem führt weiterhin zu einer Gallenwegserweiterung und Leberschwellung (Hydrohepatose) und zur Erregung zentripetaler Nervenfasern: vagale Afferenzen verursachen Übelkeit und Brechreiz; sympathische Fasern entlang der Gallenwege und Gallenblase sind mit dem Ganglion coeliacum, dem Nervus splanchnicus, dem Plexus hepaticus und dem 6. und 9. dorsalen Segment verbunden. Hierdurch erklären sich die epigastrischen Schmerzsensationen mit ihren Ausstrahlungen entsprechend den Head'schen Zonen (91).

Besonders bei inkomplettem Gallenwegsverschluß, aber auch in seltenen Fällen bei vollständiger Obstruktion kann sich eine Cholangitis entwickeln, die das Auftreten von Fieber und Schüttelfrost erklärt (61).

Befindet sich die pathologische Veränderung im ampullären Anteil der Papilla Vateri oder greift der Prozeß auf den Mündungsbereich des Ductus pancreaticus über, so kann sich bedingt durch den Verschluß des Ausführungsganges eine Pankreatikopathie entwickeln.

Die akute Pankreatitis ist durch Autodigestion von Pankreasparenchym gekennzeichnet. Die Ursache hierfür liegt in einer vorzeitigen Aktivierung des Trypsins, das wiederum andere Pankreasenzyme insbesondere Phospholipase A und Elastase aktiviert. Durch Parapedese (Sekretion in die entgegengesetzte Richtung) kommt es zum Anstieg der Amylase- und Lipasewerte im Serum. Die genauen pathogenetischen Mechanismen sind im einzelnen jedoch noch weitgehend unbekannt (42). Als wichtigster ätiologischer Faktor wird die Stauung und/oder der Reflux von Galle und Pankreassekret angenommen (42). Auch eine chronische Pankreatitis kann durch eine Obstruktion des Ductus pancreaticus verursacht werden. Einer zunächst einsetzenden Atrophie der Azinuszellen folgt dann ein bindegewebiger Umbau des Organs. HESS und CLASSEN (23, 48) fanden in 1/3 aller Fälle von chron. Pankreatitis eine Papillenstenose assoziiert. Inwieweit diese jedoch als Ursache oder Symptom anzusehen ist, bleibt unklar.

Die Vielfalt der pathophysiologischen Reaktionen auf Veränderungen im Bereich der Papilla Vateri erklären die komplexe Symptomatik, die eine sichere Diagnosestellung oftmals erschwert.

4. Klinik und Diagnostik

Spezifische, das heißt für Papillenerkrankungen typische Symptome existieren nicht (23). Dies hat im wesentlichen zwei Ursachen: zum einen führt die enge funktionelle und pathophysiologische Beziehung von Papilla Vateri, Gallenwegssystem und Pankreas dazu, daß pathologische Geschehen innerhalb eines Systems die Miterkrankung der anderen Organe zur Folge haben können. Andererseits gleichen sich auch die Symptome der verschiedenen Erkrankungen im Gallenwegs-Pankreasbereich. Folgende Symptome werden in der Literatur beschrieben: unbestimmte Abdominalbeschwerden mit Nausea, Druckgefühl, Flatuleszenz, Erbrechen, Subileus, Schmerzen im Oberbauch, "Kolik", Ikterus, Fieber, Schüttelfrost, Defense im rechten Oberbauch (43).
Eine Differenzierung der Erkrankungen ist oft schwierig und nur unter gezieltem Einsatz moderner Untersuchungsmethoden zu erreichen (43, 61).

Nach Kuntz stützt sich die "Detaildiagnostik auf 4 Diagnostiksäulen"

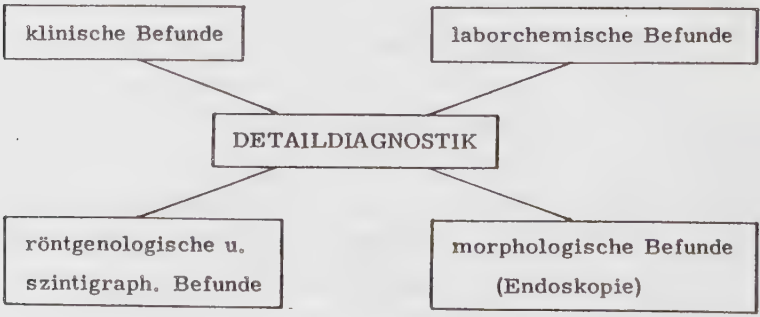

Abb. 2: Die 4 Säulen der Gallenwegs-Detaildiagnostik
(aus: E. KUNTZ: Erkrankungen der Gallenblase und Gallenwege, J.F. Lehmanns Verlag, München, 1974)

Diese präoperative Diagnostik muß stets durch eine ergänzende intraoperative Diagnostik erweitert werden.

Papillenerkrankungen verursachen in vielen Fällen eine Passagebehinderung im Gallengangsbereich. Art und Zeitablauf der Verschlußsymptomatik geben diagnostische Hinweise: beim Steinverschluß, der meist während kurzer Zeit vollständig ist, folgt der Ikterus nach 24 - 48 Stunden den initialen Schmerzattacken. Der Papillentumor soll zumindest in der Anfangsphase intermittierenden Ikterus provozieren, aber seltener mit Schmerzen einhergehen, während Pankreas- und Choledochuskarzinom in der Regel einen progredienten, vollständigen Gallengangsverschluß zeigen (46). Die benignen Stenosen können alle Symptome einer durch Tumor bzw. Stein bedingten Passagebehinderung verursachen, allerdings nie einen kompletten Verschluß, es sei denn, es liegt gleichzeitig ein inkarzerierter Papillenstein vor (48). Das Zeichen einer vergrößerten und druckdolenten Leber ist typisch für einen mechanisch bedingten Verschluß und zur vorläufigen Abgrenzung gegenüber einer intra-hepatischen Cholestase geeignet. Von differentialdiagnostischem Wert ist das Courvoisier-Zeichen: ist die Gallenblase als Tumor palpabel, beruht die Stauung wahrscheinlich auf einem Tumorverschluß. Eine Cholelithiasis ist nämlich fast immer mit einer seit längerem bestehenden Cholecystitis assoziiert, so daß sich die entzündlich veränderte, narbig geschrumpfte Gallenblase nicht mehr erweitern kann. Das Fehlen des Courvoisierschen Zeichens schließt jedoch einen Tumor keinesfalls aus (91).

Bei extrahepatischem Verschluß steigen die Werte für SGOT und SGPT nur geringfügig an, während die Cholinesterasekonzentration normal bleibt bzw. geringfügig absinkt. Direktes und in-

direktes Serumbilirubin, alkalische Phosphatase, Leuzinaminopeptidase und Gammaglutamyl-Transpeptidase sind vermehrt im Blut nachzuweisen. Serumbilirubin ist dabei ab einem Gallenwegsdruck von 28 - 30 cm H_2O, alkalische Phosphatase bereits bei 23 - 27 cm H_2O erhöht (61). Sind bei positiver Bilirubinprobe im Urin Urobilinkörper dort nicht nachweisbar, gilt dies als Hinweis auf vollständigen Verschluß der abführenden Gallenwege. Ist der Quick-Wert reduziert, kann mit Hilfe des Koller-Tests (Vitamin K-Gabe) eine hepatozelluläre Schädigung ausgeschlossen werden. Virushepatitiden sind durch Bestimmung der Hepatitis-Antigene (Anti-HA, Anti-HB), das Leberzellkarzinom durch radioimmunologische Messung des α-1-Fetoproteins nachweisbar. Entzündliche Attacken des Pankreas äußern sich durch Amylase- und Lipaseerhöhung in Serum und Urin (Diastase). Durch Stimulierung mit Sekretin und Pankreozymin kann das Sekretionspotential der Drüse getestet werden.

Der diagnostische Wert der Abdomen-Leeraufnahme beschränkt sich auf den Nachweis kalkdichter Veränderungen im Pankreas- und Gallenwegsbereich. Die i. v. -Cholezysto-Cholangiographie ist geeignet, die ableitenden Gallenwege darzustellen.

Nicht-steinbedingte Abflußstörungen durch Papillensklerose, Papillitis oder Neoplasien sind auf Grund einer verzögerten Kontrastmittelentleerung der Gallengänge allenfalls zu vermuten. Als besseres Kriterium hat sich die Weitenmessung des Ductus choledochus erwiesen (30). Der innere Durchmesser schwankt normalerweise zwischen 3 und 8 mm; mehr als 10 mm sind als pathologisch anzusehen und hinweisend auf eine Abflußstörung (65).

Die Ausscheidungscholangiographie scheitert jedoch bei einer Cholestase ab einem Serumbilirubinwert von etwa 2 mg/100 ml - 5 mg/100 ml (letzterer Wert gilt für die Infusionscholangiographie) (61).

Papillenvergrößerungen werden durch die Magen-Darm-Passage erfaßt - ergänzt durch die hypotone Duodenographie (23).

Die beschriebenen Untersuchungsmethoden sind oft für eine präoperative Diagnostik unzureichend bzw. scheitern an einer bestehenden Cholestase, so daß bisher zur diagnostischen Abklärung häufig eine explorative Laparotomie unerläßlich war (94). Erst durch die Möglichkeit der Duodenoskopie mittels flexiblen Glasfiberoptiken ist der diagnostische Schwerpunkt in die präoperative Phase gerückt (23). Das von McCUNE, SHORB und MOSCOVITZ (70) 1968 eingeführte Verfahren ermöglicht

- die endoskopische Besichtigung der Papilla Vateri
- die röntgenologische Darstellung von Ductus choledochus und Ductus pancreaticus durch Kanülierung der Papille und retrograder Füllung der Gänge mit Kontrastmittel (ERCP = endoskopische retrograde Cholangio-Pancreaticographie)
- die gezielte Gewebeentnahme aus der Papille und Sekretabsaugung aus Gallen- und Pankreasgang zur histologischen, zytologischen, laborchemischen und immunologischen Untersuchung (70, 75, 87, 94).

Insbesondere bei pathologischen Veränderungen der Papilla Vateri liefern ERCP und Duodenoskopie die entscheidenden Befunde (23). Eine Untersuchung ist nach SOEHENDRA und WERNER (94) in 2/3 der Fälle binnen 10 - 15 Minuten ausgeführt; die Erfolgsquote der Papillensondierung kann bei Beherrschung der Technik bis auf über 90 % gesteigert werden. Komplikationen, in erster Linie Pankreasaffektionen, sind in ca. 1 % zu erwarten (94). Die descendierende-transhepatische Cholangiographie hat prinzipiell die gleiche Indikation wie die ERCP. Auf Grund der höheren Komplikationsrate (1 - 3 %; Letalität 0,5 % nach KUNTZ (61)) sollte sie, wenn erforderlich, an letzter Stelle der präoperativen Diagnostik stehen (bei mißlungenem Versuch der retrograden Darstellung der Gallenwege) und der Operation unmittelbar vorausgehen (61).

Die Entwicklung der Sonographie und der Computer-Tomographie hat ergänzend zu den radiologisch-endoskopischen Untersuchungsverfahren in den letzten Jahren zu einer weiteren Verbesserung der präoperativen Diagnostik insbesondere im Pankreasbereich geführt (42).

Die intraoperative Diagnostik muß stets die präoperative Untersuchung ergänzen (61). Bei Tumorverdacht ist die transduodenale Freilegung der Papille obligatorisch. Weitere Untersuchungsverfahren wie die Choledochoskopie und die intraoperative Radiomanometrie u.a. zur Bestimmung von Standarddurchfluß, Passage- und Residualdrucke sind wichtige Hilfsmittel zur Abgrenzung pathologischer Befunde (61).

Durch die heute zur Verfügung stehenden Untersuchungstechniken ist es möglich, auch ungewöhnliche Befunde im Papillenbereich präoperativ zu diagnostizieren. Da seltenen Veränderungen differentialdiagnostisch teilweise nur ungenügende Beachtung beigemessen wird und auf Grund der geringen Erfahrungswerte das therapeutische Vorgehen oftmals problematisch ist, erscheint eine Einzeldarstellung derartiger Krankheitsfälle, wie sie im folgenden vorgenommen werden soll, gerechtfertigt.

5. Eigene Fälle

In der Chirurgischen Klinik A der Universität Düsseldorf wurden im Zeitraum von 1969 - 1980 8 Patienten mit seltenen Veränderungen im Bereich der Papilla Vateri chirurgisch behandelt. Darunter befanden sich 2 Fälle von ektopischem Pankreas, 5 benigne Tumoren und 1 Karzinoid.

In den folgenden Fallberichten werden die Symptomatik, das diagnostische und therapeutische Vorgehen sowie der postoperative Verlauf im einzelnen dargestellt.

1. Patient C. M.
Arch.-Nr.: 71/5282

Die 67 Jahre alte Patientin (78 kg, 1,68 m) wurde am 19.10.1971 wegen allgemeinen Erschöpfungszustandes in die Universitätsklinik Düsseldorf aufgenommen.

Allgemeine Anamnese:
1953 Nephrektomie links wegen Nierenbeckenausgußstein.
1969 Nierenkoliken rechts mit Ureterstein (Schlingenabtragung).
Seit November 1970 Teerstühle während mehrerer Tage. Die Patientin gab an, seit ca. einem Jahr beständen Abgeschlagenheit, Verdauungsstörungen und ein ständiges Schmerzgefühl im linken Oberbauch.
Bei der Palpation zeigte sich ein Druckschmerz vom Epigastrium bis in den gesamten linken Oberbauch. Der Laborbefund zeigte eine prädiabetische Stoffwechsellage (Blutzucker 110 mg/100 ml, bei Glukosebelastung 190 mg/100 ml). Alle übrigen Laborwerte lagen im Normbereich.
Die hypotone Duodenographie zeigte eine Impression der Duodenalschlinge von medial her, die Duodenoskopie eine breit-

flächige Vorwölbung im Bereich der Papilla Vateri.
Am 30.11.1971 erfolgte die Verlegung in die Chirurgische Klinik; Operation am 6.12.1971:
Bei der Revision des Pankreaskopfes und Duodenums fiel im Bereich der Papilla Vateri ein walnußgroßer Tumor auf, der die Duodenalwand infiltriert hatte und teilweise in das Duodenum durchgebrochen war. Als chirurgische Therapie wurde eine 2/3-Resektion des Magens, eine Resektion von Pankreaskopf und Duodenum, eine End-zu-End Pankreatiko-Jejunostomie, End-zu-Seit Choledocho-Jejunostomie und eine Gastroenteroanastomose durchgeführt. Die histologische Untersuchung des entfernten Tumors ergab:Neurofibrom ohne Anhalt für Malignität.
Postoperativ trat eine Mesenterialvenenthrombose ein, die ein erneutes operatives Eingreifen am 7.12.1971 erforderte. Nach Thrombektomie wurde eine Interposition durchgeführt. Eine danach eintretende akute Niereninsuffizienz mit Anurie und Atem-insuffizienz konnte nicht mehr beherrscht werden, so daß die Patientin am 4. postoperativen Tag unter Zeichen des Herz-Kreislaufversagens verstarb.

2. Patient N.E.
Arch.-Nr.: 74/1258

Bei dem 53-jährigen Patienten wurde im September 1970 eine Appendektomie durchgeführt und eine durch Alkoholabusus bedingte Pankreatitis gesichert. Bei der Einlieferung in ein auswärtiges Krankenhaus im Februar 1974 gab der Patient seit 10 Jahren bestehende, intermittierend auftretende, teilweise krampfartige,rechtsseitige Oberbauchschmerzen an. Seit nun 6 Wochen beständen Ikterus und Juckreiz, der Gewichtsverlust innerhalb dieser Zeit betrage 10 kg. Der Laborbefund zeigte eine Erhöhung der alkalischen Phosphtase auf 123 U/l,

der SGOT auf 30 U/l, der SGPT auf 40 U/l und eine α-2-Globulin-Vermehrung auf 12 Rel.%. Der Blutzucker betrug postprandial 147 mg/100 ml; zeitweise erreichte das Gesamtbilirubin 5,5 mg/100 ml, die alkalische Phosphatase 188 U/l.

Es wurden eine Röntgenkontrastmitteldarstellung (MDP) und eine Duodenoskopie durchgeführt, bei der sich ein fast haselnußgroßer, polypöser Tumor im kranialen Duodenalschenkel darstellte. Die histologische Untersuchung einer dabei entnommenen Gewebsprobe ergab unauffällige Darmmukosa.

Die Aufnahme in die Chirurgische Klinik der Universität Düsseldorf erfolgte am 13.3.1974. Bei der Operation am 18.3.1974 zeigten sich Verwachsungen von Duodenum, Pankreaskopf, Ligamentum hepatoduodenale und Colon transversum, vermutlich verursacht durch chronische Pankreatitis mit akuten Zwischenschüben. Die Gallenblase war hochgradig gestaut und der Ductus choledochus auf Daumenstärke erweitert. Der Versuch der Sondierung der Papille mißlang. Bei der Duodenotomie sah man einen ausgedehnt rasenförmigen, polypösen Tumor im Bereich der Papille. Die Papilla Vateri selbst war nicht darstellbar. Daraufhin wurde eine Duodenopankreatektomie und eine Cholezystektomie durchgeführt.
Die histologische Untersuchung ergab: chronisch rezidivierende Pankreatitis bei Papillom der Papilla Vateri; kein Anhalt für Malignität.
Der postoperative Verlauf war durch eine schwere Verbrauchskoagulapathie geprägt; der Patient kam am 1. postoperativen Tag ad exitum.

3. Patient W.E.
Arch.-Nr.: 78/4617

Der 54-jährige Patient (68 kg, 1,64 m) gab während eines Kuraufenthaltes im Juni 1977 seit 1 1/2 Jahren bestehende Schluckbeschwerden und Kloßgefühl im Hals an. Die mehrfach angefertigten Ösophagogramme waren jedoch unauffällig. Wegen der seit 25 Jahren bestehenden Magenbeschwerden (Aufstoßen, Sodbrennen, Nüchternschmerz) wurde eine Gastroskopie durchgeführt und eine chronische Gastritis diagnostiziert. Bei der darauffolgenden Duodenoskopie zeigte sich als Zufallsbefund ein Schleimhautpolyp an der Papilla Vateri. Eine entnommene Gewebsprobe ergab im histologischen Bild: tubulopapilläres Adenom mit erheblichen Epitheldysplasien (Grad II-III); kein invasives Wachstum. Die Laborwerte lagen im Normbereich.

Am 6.10.1977 wurde in einem auswärtigen Krankenhaus eine erneute Duodenoskopie vorgenommen. Im mittleren Teil des absteigenden Schenkels des Duodenums an der dorsomedialen Seite zwischen zwei Schleimhautfalten eingebettet zeigte sich ein ca. 10-pfennigstückgroßes, sich von der Oberfläche deutlich prominent abhebendes, hellgelbliches Gebilde mit deutlich villöser Oberfläche, in dessen oberem Teil die Papilla Vateri lokalisiert war. Es wurden 10 Probeexzisionen ausgeführt und mit Hilfe eines Katheters Sekret aus der Papille abgesaugt. Die histologische Untersuchung bestätigte die schon vorher getroffene Diagnose. Im Schleim waren keine tumorverdächtigen Zellen nachweisbar.

Am 9.11.1977 erfolgte die Aufnahme in die Chirurgische Klinik der Universität Düsseldorf. Auch zu diesem Zeitpunkt waren die Laborwerte unauffällig, insbesondere bestand kein Ikterus (Bilirubin 0,6 mg/100 ml).

Die Operation fand am 14.11.1977 statt. Nach Eröffnung des Abdomens und Darstellung des Duodenums zeigte sich ein kirschgroßer Tumor im Duodenalbereich. Nach der Duodenotomie ließ sich das gestielte Gebilde papillennah darstellen und an der Basis abtragen.
Die histologische Untersuchung erbrachte die schon präoperativ gestellte Diagnose.
Der postoperative Verlauf war völlig komplikationslos, so daß der Patient am 25.11.1977 (10. postoperativer Tag) entlassen werden konnte.
Am 10.10.1978 stellte sich der Patient mit Beschwerden im Bereich der Laparotomienarbe wieder vor. Die aufgetretene Faszienlücke wurde durch eine Fasziendopplung nach Mayo beseitigt und der Patient nach komplikationslosem postoperativem Verlauf am 23.10.1978 bei guter Gesundheit entlassen.
Fast 3 Jahre nach der Operation war der Patient beschwerdefrei.

4. Patient K.H.
Arch.-Nr.: 69/4874

Der 44-jährige Patient wurde am 2.10.1969 in die I. Medizinische Klinik aufgenommen. Er beklagte Juckreiz seit Juli 1969, Ikterus, Braunfärbung des Urins und Gelbfärbung des Stuhls seit August 1969. Schmerzen hätten zu keiner Zeit bestanden.

Die Laboruntersuchung zeigte erhöhtes Gesamtbilirubin (3,8 mg/100 ml), direktes Bilirubin (2,6 mg/100 ml) und alkalische Phosphatase (38 HE). Alle übrigen Werte waren normal. Cholezystographie und Cholangiographie waren negativ. Die Röntgenkontrastmitteldarstellung (MDP) zeigte eine Impression des Duodenal-

bulbus, die hypotone Duodenographie ließ eine polypös erscheinende, walnußgroße Aussparung an der medialen Seite der Pars inferior des Duodenums erkennen. Die daraufhin ausgeführte Laparoskopie stellte im Gallenblasenbett ein grauweiß-höckriges, tumorverdächtiges Gewebe dar.
Unter dem Verdacht eines intraabdominellen Tumors im Bereich des Duodenums und der ableitenden Gallenwege (möglicherweise Papillenkarzinom) wurde am 27.10.1969 eine Duodenopankreatektomie durchgeführt.
Die histologische Untersuchung des entfernten Gewebes zeigte eine Papillomatose des Ductus choledochus im Bereich der Papilla Vateri mit Dilatation des Ductus choledochus und Hineinragen des Tumors in den Ductus pancreaticus, außerdem eine Fibrose im Gebiet des Pankreaskopfes.
Postoperativ trat hohes Fieber (40,5 ^{o} C) und massive Magenblutungen aus einem Stressulkus auf; die Blutung konnte nach 3 Tagen zum Stillstand gebracht werden.
Am 20.11.1969 (23. postoperativer Tag) wurde der Patient zur Einstellung des Diabetes melitus in die I. Medizinische Klinik zurückverlegt.
Die anläßlich einer Routineuntersuchung festgestellten erhöhten Transaminasewerte führten zur Wiederaufnahme des Patienten in die II. Medizinische Klinik am 1.6.1974. Überraschenderweise zeigte das bei einer Gastroskopie entnommene Gewebsstück aus dem Bereich der Braun'schen Anastomose im histologischen Bild ein Siegelringzellkarzinom; ein Zusammenhang mit der im Jahre 1969 operierten Choledochuspapillomatose konnte mit größter Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen werden.

5 Tage nach der Magennachresektion am 12.7.1974 (neue Gastrojejunostomie im Sinne einer Roux-Anastomose) verstarb der Patient. Todesursache: Peritonitis, bakterielle Allgemeininfektion mit Chlostridien.

5. Patient M.J.
Arch.-Nr.: 79/1702

Die 45-jährige Patientin wurde am 18.4.1979 in die Chirurgische Klinik aufgenommen. Sie klagte über seit einem Jahr bestehende, stechende Schmerzen im Oberbauchbereich, Übelkeit, Erbrechen (vorwiegend morgens) und Gewichtsverlust von 10 kg.

Eine Voruntersuchung in der II. Medizinischen Klinik ergab: MDP unauffällig, Sonographie: Pankreas scheint im Kopfbereich ca.3 cm ausgeweitet, Duodenoskopie: an der maulbeerartig veränderten Papilla Vateri zeigte sich ein etwa haselnußgroßes Gebilde; der Pankreasgang konnte auch nach mehrmaligen Versuchen nicht dargestellt werden. Aus dem Papillenbereich wurden Gewebsproben entnommen. Histologische Diagnose: Papilläres Adenom.
Bei der Operation am 25.4.1979 wurde eine Duodenotomie durchgeführt. Es zeigte sich, daß Ductus choledochus und Ductus pancreaticus getrennt in das Duodenum münden. Der Tumor wurde exzidiert und bei liegendem Tiemann-Katheter eine Papillotomie vorgenommen. Die histologische Schnellschnittuntersuchung ergab: entzündlicher Polyp ohne Anhalt für Malignität. Die endgültige histologische Untersuchung bestätigte diese Diagnose. Das Präparat zeigte stellenweise Ähnlichkeit mit solchen Veränderungen beim Peutz-Jeghers-Syndrom.

Postoperativ trat eine Cystitis auf.
Die Patientin konnte am 7.5.1979 (12. postoperativer Tag) in guter Verfassung entlassen werden.
17 Monate nach der Operation war die Patientin in gutem Allgemeinzustand, klagte jedoch über Verdauungsstörungen und Speiseunverträglichkeiten.

6. Patient B.F.
Arch.-Nr.: 78/2128

Der 60-jährige Patient (84,2 kg; 1,78 m) wurde am 11.4.1978 in ein auswärtiges Krankenhaus aufgenommen. Er gab an, daß am 2.3.1978 erstmals Oberbauchkoliken und Schüttelfrost aufgetreten seien; der Urin sei braun verfärbt gewesen. Diese Koliken hätten sich in den darauffolgenden Wochen noch zweimal wiederholt. In 6 Wochen habe er 4 kg Gewicht verloren.

Bei den klinischen Untersuchungen zeigten sich folgende Befunde:
Gastroskopie: Atrophische Gastritis, Ulkusnarbe im Bulbus duodeni.
Leberblindpunktion: Portale Hepatitis und Cholestase.
Colon KE: Colondivertikulose
I.v. Urogramm: Hochlagerung der rechten Niere.
I.v. Cholangiogramm und Cholezystogramm sowie Tomographie der Gallenwege zeigten einen deutlich erweiterten Ductus choledochus infolge eines inkomplett aufstauenden, präpapillär ca. 1 cm im Durchmesser betragenden, nicht schattengebenden Gebildes.
Laborwerte: Bilirubin stieg intermittierend auf 5,1 mg/100 ml, SGOT 33 mU/ml, SGPT 107 mU/ml.
Eine auswärts durchgeführte Duodenoskopie zeigte folgenden Befund: "Papille massiv vorgewölbt, Papillenstoma zerklüftet, vereinzelt erkennt man Tumorzapfen; Eindruck, als ob ein hinter der Papille gelegener Tumor ins Duodenallumen vorwächst. Ductus choledochus und pancreaticus lassen sich kanülieren. Beide Gänge sind erweitert, es sind keine Steine vorhanden. Makroskopisch dringender Verdacht auf ein penetrierend wachsendes Papillenkarzinom mit Aufweitung von Ductus choledochus und Ductus pancreaticus."

Die entnommene Gewebsprobe lieferte in der histologischen Untersuchung die Diagnose: anaplastisches Papillenkarzinom.

Der Patient wurde am 26.4.1978 in gutem Allgemeinzustand in die Chirurgische Klinik der Universität Düsseldorf zur Operation aufgenommen. Serumenzyme waren mäßig erhöht. Direktes Bilirubin betrug 4,85 mg/100 ml, Gesamtbilirubin 7,1 mg/100 ml.

Am 8.5.1978 wurde eine Duodenopankreatektomie mit blind verschlossenem Pankreasschwanz durchgeführt und gleichzeitig die Gallenblase entfernt.
Die histologische Untersuchung des Gewebes ergab: chronisch fibrosierende Pankreatitis, mäßig starke Cholezystitis, Karzinoid der Papilla Vateri, Lymphangiosis carcinomatosa, keine Lymphknotenmetastasen.
Der postoperative Verlauf war durch eine Anastomoseninsuffizienz der Choledochojejunostomie und eine Epididymitis rechts (bedingt durch Dauerkatheter) kompliziert.
Am 8.6.1978 (30. postoperativer Tag) Verlegung in die II. Medizinische Poliklinik.

Der Patient verstarb genau ein Jahr später an den Folgen einer ausgedehnten Lebermetastasierung.

7. Patient M.E.
Arch.-Nr.: 71/4112

Der 76-jährige Patient wurde am 16.9.1971 in gutem Allgemeinzustand und ausreichendem Ernährungszustand wegen Verdacht auf Pankreaskarzinom in die Chirurgische Klinik aufgenommen. Er klagte seit längerem über Schmerzen im linken Oberbauch, Appetitmangel und Gewichtsverlust. Die Laborwerte lagen im

Normbereich; kein Ikterus.

Die am 20.9.1971 durchgeführte Laparotomie zeigte einen kinderkopfgroßen Tumor unterhalb des Duodenums. Es wurde eine Duodenopankreatektomie vorgenommen.
Die histologische Untersuchung des Gewebes ergab: teilweise stark fibrosierte Duodenalwand mit unterschiedlich breiter Schleimhaut. Zwischen der Muskulatur der Duodenalwand große Komplexe von Pankreasgewebe mit stark ektatischen Ausführungsgängen; außerdem ein Drüsenmündungsgebiet, das der Papilla Vateri entsprechen könnte.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos und der Patient konnte am 8.10.1971 (18. postoperativer Tag) in gutem Allgemeinzustand entlassen werden.

6 1/2 Jahre nach der Operation verstarb der Patient im Alter von 82 Jahren.

8. Patient S.A.
Arch.-Nr.: 75/5378

Der 53-jährige Patient (69 kg, 1,78 m) wurde am 12.11.1975 in die II. Medizinische Klinik aufgenommen. Zur allgemeinen Anamnese sind zu erwähnen:
1926: Pleuro-Pneumonie und Otitis media
1943: Hepatitis
1947: Appendektomie
1948: Magenresektion (Billroth II) wegen Magen- und Duodenalulzera
1969: Lungentuberkulose (Chemotherapie bis 1973)
1972: Cholezystektomie wegen Gallenblasenempyem und Solitärstein.

Der Patient klagte über seit 1972 zunehmende kolikartige Schmerzen im rechten Oberbauch, die vorwiegend nach dem Mittagessen einsetzten, bis in die Nacht hinein anhielten und in den linken Oberbauch, den Rücken und in die Skapularregion ausstrahlten. Außerdem Erbrechen, Gewichtsverlust von 20 kg, chronisch intermittierender Ikterus mit Braunfärbung des Urins. Zur Zeit der Aufnahme betrug das Gesamtbilirubin 1,2 mg/100 ml, direktes Bilirubin 0,5 mg/100 ml, alkalische Phosphatase 353 U/l und LAP 43 U/l.
Im intravenösen Cholangiogramm zeigte sich der Ductus choledochus zur Papille hin konisch auslaufend; ein Stein war nicht nachweisbar. Leber- und Pankreasszintigraphie waren ohne Befund. Bei der endoskopischen Untersuchung waren Magenstumpf, Anastomosenbereich sowie abführende Jejunalschlinge unauffällig. Die Duodenoskopie brachte einen kastaniengroßen Tumor an der medialen Wand des Duodenalstumpfes unmittelbar oberhalb der Papille zum Vorschein. Der distale Ductus choledochus schien bei der ERCP durch den Tumor vom Duodenallumen abgedrängt und auf einer Strecke von 3 cm stenosiert zu sein.
Die Verschlußsymptomatik verbesserte sich während des Klinikaufenthaltes, so daß der Patient zur Operation in die Chirurgische Klinik verlegt werden konnte.

Bei der Operation am 19.12.1975 wurde eine Resektion von Duodenum und Pankreaskopf mit einer End-zu-End Pankreatikojejunostomie, einer End-zu-Seit Choledochojejunostomie und einer Braun'schen Anastomose vorgenommen.
Die histologische Untersuchung des entfernten Gewebes ergab eine schwere, chronisch vernarbende Pankreatitis, ektopisches

Pankreas im Bereich der Papilla Vateri und Hyperplasie der Duodenalschleimhaut bei chronischer Duodenitis. Postoperativ auftretendes Fieber, Zwerchfellhochstand und eine ausgeprägte Leukozytose führten zur Verdachtsdiagnose: subphrenischer Abszeß. Eine Relaparotomie am 24.12.1975 konnte dies jedoch nicht bestätigen. Nachdem sich der Zustand des Patienten verbessert hatte, wurde er wegen positivem Sputumbefundes mit Tuberkeln in die I. Medizinische Poliklinik verlegt.

4 Jahre und 8 Monate nach der Operation befand sich der Patient in befriedigendem Allgemeinzustand.

6. Tabellarische Übersicht über die in der verfügbaren Weltliteratur beschriebenen Fälle von seltenen Veränderungen im Bereich der Papilla Vateri*

Tabelle I : Benigne Tumoren im Bereich der Papilla Vateri

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
1.	Stein (96)	1910	37 / W	Ikterus
2.	Archibald (2)	1930	60 / W	Ikterus, Nausea
3.	Christopher (22)	1933	74 / W	Abdominalschmerzen, Erbrechen
4.	Landivar (62)	1934	49 / M	Ikterus, SRO (intermittierend)
5.	Cabot case (17)	1936	55 / W	Ikterus, Gewichtsverlust, SRO
6.	Grasmik (37)	1937	58 / M	Ikterus, Gewichtsverlust, Anorexie
7.	Mallet-Guy (66)	1939	56 / W	Ikterus, SRO
8.	Horsley (52)	1941	60 / M	Ikterus, SRO

* Berücksichtigt sind hierbei nur diejenigen Fälle, in denen eine chirurgische Behandlung durchgeführt wurde.

Histologie	Tumorgröße	Operationsverfahren	Ergebnis
Papillom	2,5 cm	Cholezystostomie, Duodenotomie, Kürettage, Kauterisation	?
Papillom	"winzig"	1. Cholezystektomie 2. transduodenale Exzision	gesund entlassen
Adenom	5 mm	1. Cholezystostomie 2. Katheter in D.chol. eingesetzt	verstorben
Papillom	Olivengröße	transduodenale Exzision	gesund entlassen
Papillom	1 cm	Gallenwegsoperation, Verfahren unbekannt	verstorben (Autopsie: Gallengangsfistel, Tumor)
Papillom	2-2,5 cm	lokale Exzision, Reimplantation von Ductus chol. u. pancreaticus	gesund entlassen
"Polyp"	Getreidekorngröße	transduodenale Exzision	gesund entlassen
Papillom	1,5 x 1 cm	Duodenopankreatektomie	verstorben (5. postoperativer Tag)

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
9.	Brunschwig (15)	1942	39 / M	?
10.	Grove, Rasmussen (41)	1944	59 / M	Ikterus, Nausea, Erbrechen, Gewichtsverlust
11.	del Valle, Sanchez-Zinny (26)	1946	49 / W	Ikterus, SRO, Diarrhoe
12.	Baker, Caldwell (7)	1947	49 / M	Ikterus, Fieber, Schüttelfrost
13.	Cattell, Pyrtek (19,20)	1950	53 / W	Ikterus, Gewichtsverlust, epigastrische Schmerzen
14.	Cattell, Pyrtek (19,20)	1950	33 / W	SRO, Gewichtsverlust
15.	Wheelock (113)	1950	64 / M	Ikterus, SRO, Gewichtsverlust
16.	Smith, Blakemore (92)	1951	54 / W	Ikterus, Fieber, Schüttelfrost, Erbrechen, SRO
17.	Giraid et al. (34)	1952	69 / M	Fieber
18.	van Weel (107)	1953	58 / W	intermittierender Ikterus, Gewichtsverlust
19.	Kirsteins et al. (58)	1953	44 / M	Ikterus, Erbrechen, Nausea

Histologie	Tumorgröße	Operationsverfahren	Ergebnis
Lymphangiom	1 x 3 mm	transduodenale Exzision	gesund entlassen
Papillom	Walnuß-größe	transduodenale Exzision	verstorben nach 2 J. an malignem Tumor (ohne Beziehung zur Papilla Vateri)
Adenom	Hühnerei-größe	transduodenale Exzision, Ligatur d.D. pancreaticus Reimplantation d.D. chol. Choledochostomie	gesund entlassen
Papillom	?	Cholezystoduodenostomie keine Exzision	bf. BZ: 2 Jahre
Papillom	4 mm	lokale Exzision, Choledochojejunostomie	bf. BZ: 12 Jahre
Papillom	4 mm	1. Cholezystektomie 2. lokale Exzision, Choledochojejunostomie	gesund entlassen Choledocholithiasis nach 1 Jahr
Papillom	5 mm	transduodenale Exzision	gesund entlassen
adenoma-töser Polyp	1 cm	1. Cholezystektomie, Choledochostomie 2. transduodenale Exzision	gesund entlassen
Adenom	2 cm	Choledochotomie, Duodeno-tomie, lokale Exzision, Choledochoduodenostomie	gesund entlassen
Papillom	"klein"	transduodenale Exzision	bf. BZ: 1 1/2 Mon.
Adenom	2 cm	transduodenale Exzision mit Reimplantation d.D.chol. Cholezystoduodenostomie	gesund entlassen

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
20.	Picard et al. (81)	1953	70 / W	Ikterus, SRO, Fieber
21.	Van der Zwaag (104)	1956	54 / M	Ikterus, SRO, Fieber
22.	Terrase et al. (98,99)	1958	58 / M	Ikterus, Anorexie
23.	Terrase et al. (98,99)	1958	69 / W	Ikterus, epigastrische Schmerzen
24.	Terrase et al. (98,99)	1958	66 / W	Ikterus, subkostaler Druckschmerz
25.	Brombart et al. (14)	1958	58 / M	SRO, Erbrechen
26.	Brombart et al. (14)	1958	65 / M	substernale u. subkostale Schmerzen links
27.	Brombart et al. (14)	1958	44 / M	Ikterus, epigastrische Schmerzen, Nausea, Erbrechen
28.	Brombart et al. (14)	1958	64 / W	SRO
29.	Lucarelli (64)	1959	63 / ?	Ikterus, SRO
30.	Rock, Fisher (83)	1959	70 / M	Ikterus, Nausea, Erbrechen, Gewichtsverlust
31.	Anderson, Gregor (1)	1960	49 / M	Fettintoleranz, Erbrechen
32.	Greenwald et al. (38)	1960	50 / W	SRO, Erbrechen, Diarrhoe

Histologie	Tumorgröße	Operationsverfahren	Ergebnis
Adenom	Kirschkerngröße	transduodenale Exzision mit Reimplantation d.D. chol.	gesund entlassen
Papillom	Murmelgröße	Choledochotomie, lokale Exzision	gesund entlassen
Papillom	"klein"	Choledochotomie, Cholezystogastrostomie, Duodenotomie, lokale Exzision	gesund entlassen
Papillom	"klein"	Choledochotomie, Duodenotomie, lokale Exzision	gesund entlassen
Papillom	"klein"	Cholezystotomie, Choledochotomie, Duodenotomie, lokale Exzision	gesund entlassen
Adenom	Olivengröße	transduodenale Exzision	gesund entlassen
Adenom	"klein"	transduodenale Exzision	gesund entlassen
Papillom	"klein"	transduodenale Exzision	gesund entlassen
Adenom	Erbsengröße	transduodenale Exzision	gesund entlassen
Papillom	?	Choledochoduodenostomie, lokale Exzision	gesund entlassen
Papillom	5 mm	1. Cholezystojejunostomie 2. Duodenopankreatektomie	gesund entlassen
Papillom	2 cm	transduodenale Exzision, Cholezystektomie	gesund entlassen
papilläres Adenom	7 cm ∅; 20 cm gestielt	transduodenale Exzision mit Rekonstruktion v.D. chol. u. D. pancr., Cholezystektomie	bf. BZ: 5 Mon.

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
33.	Barber et al. (9)	1960	64 / M	Ikterus, SRO, Anorexie, Gewichtsverlust
34.	Barber et al. (9)	1960	49 / M	SRO (kolikartig; 4 Jahre)
35.	Herzog (47)	1961	22 / W	Ikterus, Anorexie
36.	Cattell et al. (19)	1962	64 / M	intermittierender Ikterus
37.	Cattell et al. (19)	1962	76 / M	Verdauungsstörungen
38.	Cattell et al. (19)	1962	43 / W	SO
39.	Cattell et al. (19)	1962	55 / M	SO
40.	Cattell et al. (19)	1962	76 / W	Ikterus, SO
41.	Cattell et al. (19)	1962	64 / M	Ikterus, Fieber, Schüttelfrost
42.	Cattell et al. (19)	1962	39 / M	Ikterus
43.	Cattell et al. (19)	1962	64 / M	Ikterus
44.	Cattell et al. (19)	1962	70 / W	SRO

Histologie	Tumorgröße	Operationsverfahren	Ergebnis
"Polyp"	1,5 cm	transduodenale Exzision Choledochoduodenostomie	bf. BZ: 7 Mon.
"Polyp"	1 cm	transduodenale Exzision, Sphinkterotomie, Cholezystektomie	gesund entlassen
Leiomyo-fibrom	Kirsch-größe	transduodenale Exzision, Papillotomie, Cholezystekto-mie	p.K.: Hämatemesis, Magen-Darm-Blutungen bf. entlassen
Papillom	?	transduodenale Exzision	bf. BZ: 5 Jahre
Papillom	?	transduodenale Exzision Choledochoduodenostomie	akute Cholezystitis n. 2 Jahren, sonst bf. BZ: 3 Jahre
Papillom	?	transduodenale Exzision Cholezystektomie	bf. BZ: 7 Jahre
Papillom	?	transduodenale Exzision Cholezystektomie	bf. BZ: 3 Jahre
Papillom	?	transduodenale Exzision, Choledocholithotomie, Cholezystektomie	Choledocholi-thiasis nach 6 Mon.
Papillome d.PV. u.D. chol.	?	"Exzision" (keine weiteren Angaben)	bf. BZ: 1 Jahr
Papillome d. P.V.u.D. chol.	?	"Exzision" (keine weiteren Angaben)	bf. BZ: 1 Jahr
Papillom (Übergang zum Karzi-nom)	?	Duodenopankreatektomie	verstorben nach 4 J. Tumorrezidiv (Karzinom)
Adenokarzi-nom auf dem Boden e. Papilloms	?	Duodenopankreatektomie	verstorben nach 2 J. Tumorrezidiv

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
45.	Chatelin, Denjoy (21)	1964	54 / W	SRO, Fieber
46.	Chatelin, Denjoy (21)	1964	53 / W	Ikterus, SO, Fieber
47.	Chatelin, Denjoy (21)	1964	70 / M	Subikterus, Fieber
48.	Chatelin, Denjoy (21)	1964	58 / M	Subikterus, Fieber, Schüttelfrost, Melaena, Haemorrhagie Haematemesis
49.	Chatelin, Denjoy (21)	1964	64 / W	Subikterus, Fieber, SO
50.	Oh, Jeremin (76)	1965	75 / W	Ikterus, SRO, Fieber
51.	Oh, Jeremin (76)	1965	71 / W	Ikterus, Fieber
52.	Oh, Jeremin (76)	1965	55 / W	SRO, Fieber, Nausea, Erbrechen, Gewichtsverlust, Anorexie

Histologie	Tumorgröße	Operationsverfahren	Ergebnis
villöses Adenom	Walnußgröße	1. transduodenale Exzision nach 1 Jahr 8 Mon.: 2. Papillektomie	nach 1 J. 8 Mon.: Tumorrezidiv nach weiteren 14 Mon.: Lebermetastasen
Adenom	Kirschgröße	transduodenale Exzision (partielle Sphinkterektomie)	nach 14 J.: Karzinom d. Portio uteri; kein Rezidiv im Papillenbereich
benignes Cystadenom	Kirschgröße	1. Duodenotomie, Sphinkterotomie, Sphinkteroplastik nach 4 Jahren: 2. Papillektomie, Choledochoileostomie nach weiteren 4 1/2 Jahren: 3. Gastroenterostomie	nach 4 Jahren: Tumorrezidiv nach 8 1/2 Jahren: Pankreaskopftumor mit Duodenalstenose
Adenom	Kirschgröße	lokale Exzision	bf. BZ: 2 Jahre
Adenom	Kirschgröße	Duodenotomie, Sphinkterotomie, Cholezystektomie	?
papilläres Adenom	2 cm⌀	transduodenale Exzision Choledochoduodenostomie	bf. BZ: 1 J. 2 Mon.
adenomatöser Polyp	2 x 2 cm	1. Cholezystektomie 2. transduodenale Exzision Sphinkterotomie	bf. BZ: 4 J. 5 Mon.
adenomatöser Polyp mit geringgradiger maligner Entartung	2,5 x 3 cm	transduodenale Exzision Choledochostomie	p.K.: Sepsis, Fieber, nach 16 Mon.: inoperables Tumorrezidiv (Karzinom) mit Infiltration v. Duodenum, Colon trans. u. Porta hepatica

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
53.	Griffen, Schaefer (39)	1968	69 / W	Ikterus, SRO, Nausea, Fieber
54.	Griffen, Schaefer (39)	1968	55 / M	SRO, Gewichtsverlust, Nausea, akute, rezidivierende Pankreatitis
55.	Griffen, Schaefer (39)	1968	47 / W	SRO, Nausea, Erbrechen, Gewichtsverlust
56.	Griffen, Schaefer (39)	1968	51 / M	intermittierender Ikterus, SRO, Gewichtsverlust, Polydipsie, chronische Cholezystitis u. Pankreatit
57.	Griffen, Schaefer (39)	1968	59 / W	SRO
58.	Timmermanns (101)	1967	47 / W	Ikterus, SRO, Hämatemesis, Hämorrhagie
59.	Mathis (68)	1967	59 / W	nicht angegeben
60.	Avde'I Lv (4)	1968	48 / W	Ikterus, SO, Nausea, Erbrechen, Gewichtsverlust
61.	Izotova et al. (55)	1970	42 / W	Ikterus, SO, Pruritus, Nausea, Fieber, Erbrechen
62.	Liguori, Tenze (63)	1971	64 / M	SO, Erbrechen

Histologie	Tumorgröße	Operationsbefund	Ergebnis
"Polyp" (geringgradige Malignität im Schnellschnitt)	1,5 cm	Cholezystektomie, Duodenotomie, Duodenopankreatektomie	p.K.: Wundinfektion Anastomoseninsuff., Cholangitis, Thrombophlebitis bf. BZ: 2 J. 4 Mon.
"Polyp"	?	Cholezystektomie, transduodenale Exzision, Sphinkteroplastik	p.K.: Mikrokokkeninf., Beckenabszeß, toxische Hepatitis bf. BZ: 1 J. 9 Mon.
"Polyp"	1 cm	transduodenale Exzision Sphinkteroplastik	bf. BZ: 8 Mon.
"3 Polypen"	1,2 - 2 cm	Cholezystektomie, transduodenale Exzision, Sphinkteroplastik, distale Pankreatektomie	p.K.: Pneumonie bf. BZ: 1 J. 4 Mon.
"Polyp"	7 mm	transduodenale Exzision, Sphinkteroplastik	bf. BZ: 1 J. 3 Mon.
Leiomyom	2,5 cm	Duodenotomie, Duodenopankreatektomie	?
Papillom	5 cm	Duodenopankreatektomie	bf. BZ: 21 Mon.
"Polyp"	?	1. Cholezystektomie 2. hintere Gastroenteroanastomose 3. transduodenale Exzision Choledochoduodenostomie	bf. BZ: 2 Mon.
adenomatöser Polyp	2 x 1,5 cm	transduodenale Exzision (Papillektomie)	bf. BZ: 1 1/2 J.
Adenopapillom (beginnende karz. Entartung)	?	Cholezystektomie Sphinkteroplastik	bf. BZ: 2 J.

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
63.	Dalgat, Churukian (24)	1974	53 / W	Ikterus, Pruritus, Gewichtsverlust
64.	Shabot et al. (90)	1975	1/3/ M	Ikterus
65.	Poilleux et al. (82)	1975	65 / M	Ikterus, Fieber, Gewichtsverlust
66.	Poilleux et al. (82)	1975	68 / W	Subikterus, Fieber, SO
67.	Poilleux et al. (82)	1975	54 / W	Subikterus, SO, chronische Pankreatitis
68.	Poilleux et al. (82)	1975	65 / M	intermittierender Ikterus, SO
69.	Poilleux et al. (82)	1975	69 / M	Melaena
70.	Poilleux et al. (82)	1975	77 / M	Subikterus, Gewichts-verlust
71.	Poilleux et al. (82)	1975	57 / W	SO (kolikartig), Diarrhoe
72.	Poilleux et al. (82)	1975	82 / W	SO (kolikartig), Subikterus
73.	Ohmori et al. (77)	1976	45 / M	SRO, Nausea, Pankreatitis

Histologie	Tumorgröße	Operationsverfahren	Ergebnis
Adenom	5 x 5 mm	transduodenale Exzision	?
"Polyp"	3 x 7 mm	lokale Exzision, Sphinkteroplastik	p.K.: Klebsiellasepsis
papilläres Adenom	3 - 4 mm	Choledochotomie, Sphinkteroplastik, transduodenale Exzision	Verbesserung des Allgemeinzustandes, BZ: 1 J.
villöses Papillom	Erbsengröße	Cholezystektomie, Papillektomie	BZ: 9 J. (zeitweise Schmerzattacken wegen Gallenreflux)
Adenom (ulzeriert)	?	Papillektomie	bf. BZ: 3 J.
Adenom	"klein"	Cholezystektomie, Sphinkterotomie, transduodenale Exzision	bf. BZ: 7 J.
Hämangiom	?	Duodenopankreatektomie	bf. BZ: 4 J.
villöses Papillom	"klein"	Papillektomie	bf. BZ: 1 J.
Adenom	5 mm	transduodenale Exzision	bf. BZ: 8 J.
Adenom (ulzeriert)	"klein"	Cholezystektomie, Papillektomie	verstorben n. 3 J.; vermutlich malignes Tumorrezidiv
polypöses Adenom	1 cm	Duodenotomie, lok. Exzision, Sphinkteroplastik	bf. BZ: 1 J.

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
74.	Weber, Berchtold (112)	1976	52 / W	1. intermittierender Ikterus, Fieberschübe 2. SRO, Fieber, Pruritus 3. SO
75.	Archie, Murray (3)	1978	57 / W	Nausea, Erbrechen

Histologie	Tumorgröße	Operationsverfahren	Ergebnis
Papillom (n. 13 J.: Übergang in Karzinom)	1. 4 cm 2. Hühnereigröße 3. 3 x 4 cm	1. transduodenale Exzision nach 9 Jahren: 2. lokale Exzision, Choledochoduodenostomie nach weiteren 4 Jahren: 3. Duodenopankreatektomie	14 Mon. nach letzter Operation weitgehend beschwerdefrei
polypöses Adenom	4 cm	lok. Exzision, Sphinkteroplastik	bf. BZ: 2 1/2 J.

	eigene Fälle	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
76.	Fall 1	67 / W	SO, Verdauungsstörungen
77.	Fall 2	53 / M	Ikterus, SO, Pruritus, Gewichtsverlust
78.	Fall 3	54 / M	Magenbeschwerden
79.	Fall 4	44 / W	Ikterus, Pruritus
80.	Fall 5	45 / W	SO, Nausea, Gewichtsverlust

Verwendete Abkürzungen:

bf. = beschwerdefrei
BZ: = Beobachtungszeitraum
Mon. = Monat
J. = Jahr

SO = Schmerzen im Oberbauchbereich
SRO = Schmerzen im rechten Oberbauchbereich
p.K. = postoperative Komplikationen

Die unter 1., 2., 3. u.s.w. aufgeführten Befunde bzw. Operationen beziehen sich auf verschiedene Zeitpunkte.

Histologie	Tumorgröße	Operationsverfahren	Ergebnis
Neurofibrom	Walnußgröße	Duodenopankreatektomie	am 4. postoperativen Tag verstorben (Herz- Kreislaufversagen)
Papillom	Handtellergröße	Cholezystektomie, Duodenopankreatektomie	am 1. postoperativen Tag verstorben (Verbrauchskoagulopathie)
tubulopapilläres Adenom mit Epitheldysplasien	2 cm	transduodenale Exzision	bf. BZ: 3 J.
Papillomatose d.P.V.	?	Duodenopankreatektomie	nach 4 J. 9 Mon. an Magenstumpfkarzinom verstorben (ohne Zusammenhang mit Papillomatose d. P.V.)
papilläres Adenom	Haselnußgröße	transduodenale Exzision	geringgradige Beschwerden BZ: 1 J. 5 Mon.

Tabelle II : Ektopisches Pankreas im Bereich der Papilla Vateri

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
1.	Hoelzer (50)	1940	54 / W	Ikterus
2.	Varay (108)	1946	44 / W	Ikterus
3.	Barbosa (11)	1946	55 / M	Ikterus
4.	Barbosa (11)	1946	51 / W	Verdauungsstörungen, Flatuleszenz
5.	Pearson (80)	1951	43 / W	Ikterus, SO, Nausea, Erbrechen, Pruritus
6.	Barber (8)	1953	52 / W	SRO, Nausea, Erbrechen, Fieber (intermittierend), Gewichtsverlust; Ikterus erst vor 3. Operation
7.	Weber et al. (111)	1968	46 / M	SO, Nausea, Erbrechen, Fieber; Ikterus erst vor 2. Operation
8.	Sabini et al. (84)	1970	33 / W	Ikterus, SO, Nausea, Erbrechen, Pruritus

Histologie	Tumorgröße	Operationsverfahren	Ergebnis
ektop. Pankreas	12 mm	keine Operation, da inoperabler maligner Tumor angenommen wurde	verstorben nach 10 Wochen (Biliarzirrhose)
ektop. Pankreas	3 mm	Cholezystektomie (Tumor wurde übersehen)	am 2. postoperativen Tag verstorben
ektop. Pankreas (ulzeriert und karzinomatös entartet)	2 mm	transduodenale Exzision	am 3. postoperativen Tag verstorben (Bronchopneumonie, Lungenödem)
ektop. Pankreas (dist. D. chol.)	?	Cholezystektomie, lokale Exzision	bf. BZ: 10 J.
ektop. Pankreas	20x20x25 mm	transduodenale Exzision	bf. BZ: 3 J.
ektop. Pankreas mit akuter, diffuser Pankreatitis	8 mm	1. Cholezystektomie 2. post. Gastrojejunostomie 3. transduodenale Exzision, Papillotomie	bf. BZ: 1 J.
ektop. Pankreas	8x6x5 mm	1. Cholezystostomie 2. Cholezystektomie, transduodenale Exzision	gesund entlassen
ektop. Pankreas	10 mm	1. transduodenale Exzision 2. Choledochoduodenostomie	p.K.: Gallenwegsverschluß, Duodenalfistel, danach bf.BZ: 11 Mon.

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
9.	Hollender (51)	1974	39 / W	Ikterus
10.	Hollender (51)	1974	47 / M	SRO
11.	Hoecht et al. (49)	1975	2 3/4 / W	Ikterus, Zeichen akuter Pankreatitis
12.	eigener Fall		53 / M	SO (kolikartig), Ikterus (intermittierend), Erbrechen, Gewichtsverlust
13.	eigener Fall		76 / M	SO, Gewichtsverlust

Histologie	Tumorgröße	Operationsverfahren	Ergebnis
ektop. Pankreas (dist. D. chol.)	Kirschgröße	1. Cholezystektomie 2. transduodenale Exzision	3 Wochen postoperativ verstorben (heftig nekrotisierende diffuse hämorrhagische Pankreatitis)
ektop. Pankreas	10 mm	1. transduodenale Exzision nach Komplikation: 2. Duodenogastrektomie u. partielle Colektomie	1 Monat postoperativ verstorben (nekrotisierende hämorrhagische Pankreatitis, nekrotisches Duodenum)
ektop. Pankreas	?	transduodenale Exzision, Papillotomie	?
ektop. Pankreas	Kastaniengröße	Duodenopankreatektomie	bf. BZ: 4 J. 8 Mon.
ektop. Pankreas	Kinderkopfgröße	Duodenopankreatektomie	Patient 6 1/2 Jahre nach der Operation im Alter von 82 J. verstorben

Tabelle III: Karzinoide der Papilla Vateri

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
1.	Brentano (13)	1920	45 / W	intermittierender Ikterus, Dyspepsie, Pruritus, Gewichtsverlust (seit 3 J.)
2.	Brunschwig Child (16)	1939	41 / W	Steatorrhoe, Erschöpfung, Gewichtsverlust (seit 2 J.)
3.	Hannan (44)	1951	63 / M	Ikterus, Dyspepsie (6 J.), SRO (1 J.), Schüttelfrost, Gewichtsverlust
4.	Warren Coyle (110)	1951	46 / M	intermittierender Ikterus (3 Mon.), Dyspepsie (5 J.)
5.	Torres (103)	1953	? / M	Ikterus, Verdauungsstörungen
6.	Mrazek et al. (74)	1953	61 / M	Ikterus, Erbrechen, Nausea, Gewichtsverlust, Diarrhoe (seit 2 Wochen)
7.	Smith (93)	1953	? / ?	?
8.	Howard, Jordan (54)	1957	64 / M	Ikterus (2 Wochen), Dyspnoe Gewichtsverlust, Erschöpfun
9.	McCullagh (69)	1958	31 / W	Ikterus
10.	Mc Rae Conn (71)	1959	57 / M	intermittierender Ikterus Pruritus (2 J.)
11.	Mc Rae Conn (71)	1959	69 / M	intermittierender Ikterus und Schüttelfrost (2 J.), Schmerzen, Gewichtsverlust, Verdauungsstörungen

Histologie	Größe	Operationsverfahren	Ergebnis
Karzinoid	Pflaumengröße	1. Cholezystektomie 2. transduod. Exzision	p.K.: Pankreasfistel lok. Rezidiv n. 9 Mon.
Karzinoid (?)	8 x 5 cm	transduod. Exzision	Steatorrhoe, sonst bf. BZ: 15 Mon.
Karzinoid	16x14x9 mm	transduod. Exzision Cholezystektomie	?
Karzinoid	?	1. Cholezystojejunostomie 2. Duod. pankreatekt.	verstorben n. 4 J. 8 Mon. an Tumorrezidiv, Knochenmetastasen
Karzinoid	?	transduod. Exzision	?
Karzinoid mit Ulzer. maligne Deg.	?	transduod. Exzision	verstorben n. 1 J. 8 Mon. lok. Rezidiv, Ikterus, Leberkoma
Karzinoid	?	Duodenopankreatekt.	BZ: 3 Wochen
Karzinoid mit Ulzer.	5x4x3 cm	transduod. Exzision	bf. BZ: 18 Mon.
Karzinoid	?	Duodenopankreatekt.	bf. BZ: 4 Jahre
Karzinoid mit Metas.	1,5 cm ø	transduod. Exzision Exzis. d. Lymphknoten	bf. BZ: 5,5 Jahre
Karzinoid	3,5 cm ø	transduod. Exzision	bf. BZ: 1 Jahr

	Autor	Jahr	Alter/ Geschlecht	klinischer Befund
12.	Van Weel (106)	1961	54 / W	Verdauungsstörungen, Gewichtsverlust (8 Mon.)
13.	Van Weel (106)	1961	45 / M	intermittierender Ikterus, Verdauungsstörungen, Gewichtsverlust, Melaena, Abdominalsymptome (3 J.), Pruritus
14.	Goldsmith (36)	1966	42 / W	Ikterus, SO, Pruritus, Erbrechen
15.	D'Alonzo (25)	1968	49 / W	SRO, Erbrechen
16.	Stefanini (95)	1970	47 / W	intermittierender Ikterus (3 Mon.), Sichelzellenanämi
17.	Moreaux (72)	1971	? / ?	Ikterus (18 Mon.)
18.	Barber (10)	1976	30 / M	Ikterus, Pruritus (10 Mon.) SO, Gewichtsverlust
19.	eigener Fall	1978	60 / M	intermittierender Ikterus, SO (kolikartig), Schüttelfrost, Gewichtsverlust

Histologie	Größe	Operationsverfahren	Ergebnis
Karzinoid mit Ulzer. u.Metast.	2,5 cm ø	1. Cholezystektomie 2. Duod. pankreatekt.	bf. BZ: 1 J. 8 Mon.
Karzinoid mit Ulzer. u. Metas.	Murmel-größe	1. Cholezystektomie 2. Gastrektomie 3. Duod. pankreatekt.	bf. BZ: 10 Mon.
Karzinoid mit Ulzer. u. Metas.	4x4x0,3 cm	transduod. Exzision Cholezystojejunostomie	bf. BZ: 2,5 J.
Karzinoid mit Ulzer.	?	transduod. Exzision	bf. BZ: 6 Mon.
Karzinoid	2x2,5 cm	Cholezystojejunostomie	bf. BZ: 3 J.
Karzinoid	?	Duodenopankreatekt.	bf. BZ: 2,5 J.
Karzinoid	1,3 cm ø	transduod. Exzision	?
Karzinoid ausgeprägte maligne De-generation	?	Duodenopankreatekt.	p.K.: Anastomosen-insuffizienz verstorben n. 1 J. (Lebermetastasen)

7. Diskussion

a) Benigne Tumoren

Die Häufigkeit benigner Tumoren im Bereich der Papilla Vateri ist nicht sicher bekannt. BAGGENSTOSS (6) fand 1938 unter 100 Autopsien 4 Polypen der Papilla Vateri und im gesamten Sektionsgut der Mayo-Klinik bis 1936 konnte er auf 25 Beobachtungen verweisen. Auf Grund seiner Untersuchungen bestritt er die bis dahin vertretene Auffassung, daß es sich hierbei um außergewöhnlich seltene Befunde handele. In einer ähnlichen Studie von HOWARD und JONES (53) konnte jedoch unter 150 Fällen kein einziger benigner Tumor verzeichnet werden. GRÖBEL und POHL (40) fanden unter 207 Tumoren der äußeren Gallenwege ein Papillom der Papilla Vateri.

Berücksichtigt man ausschließlich die Anzahl der bisher klinisch beobachteten Fälle, so besteht an der Seltenheit derartiger Veränderungen, die mit einer Symptomatik einhergehen, kein Zweifel. MARSHALL (67) erwähnt 4 Fälle unter ca. 22.000 Gallenwegsoperationen, ANDERSON und GREGOR (1 konnten 1961 nur auf insgesamt 30 Beobachtungen in der vorliegenden Weltliteratur verweisen, OH und JEREMIN (76) zitierten 1965 48 bisher erwähnte Fälle und DENJOY (27) beziffert die bis 1968 bekannte Anzahl auf unter 70.

Die im Kapitel 7 aufgeführte tabellarische Zusammenstellung umfaßt 80 Krankheitsfälle, darunter 5 eigene Berichte.

Das Durchschnittsalter der in der Tabelle I aufgeführten Patienten zur Zeit der Operation betrug 57 Jahre, wobei der Häufigkeitsgipfel im 5. und 6. Lebensjahrzehnt zu finden ist. Die Geschlechtsverteilung war bei 37 männlichen und 42 weiblichen Patienten annähernd ausgeglichen (in einem Fall fanden

sich hierzu keine Angaben). Bezüglich der Histologie überwogen bei weitem die epithelialen Geschwülste in Form von Papillomen und Adenomen. Die Größe der Veränderungen bewegte sich in der Regel zwischen einigen Millimetern und 2 - 3 cm im Durchmesser. Die häufigsten Symptome waren Ikterus und Schmerzen im rechten Oberbauchbereich. Als weitere Krankheitszeichen sind Gewichtsverlust, Verdauungsstörungen, Pruritus, Fieber, Schüttelfrost, Nausea, Erbrechen, Diarrhoe, Obstipation, Melaena, Haemorrhagie und Haematemesis zu nennen.

Die richtige Diagnose wurde bislang nur in wenigen Fällen präoperativ gestellt. So nehmen ANDERSON und GREGOR (1) 1961 für sich in Anspruch, als erste einen benignen Tumor durch Magen-Darm-Passage röntgenographisch dargestellt zu haben. Welche Möglichkeiten sich durch die Entwicklung der Duodenoskopie und ERCP bieten, zeigt Fall 3 aus dem eigenen Krankengut. Bei diesem Patienten wurde ein noch symptomloser Tumor der Papilla Vateri als Zufallsbefund entdeckt und durch Gewebsentnahme bereits die exakte histologische Diagnose präoperativ erhalten. Nach dem vorliegenden Material ist dies der erste derartige Fall eines asymptomatischen Tumors, der präoperativ dargestellt wurde.

Bei den bisher bekannten Fällen wurde in der überwiegenden Mehrzahl ein lokales operatives Vorgehen eingeschlagen (siehe Tabelle I). Dies bestand entweder in einer transduodenalen Exzision evtl. verbunden mit einer Sphinkteroplastik oder in einer Papillektomie mit Reimplantation von Ductus choledochus und Ductus pankreaticus. Eine Duodenopankreatektomie wurde in 12 Fällen vorgenommen, wobei

3 Patienten postoperativ verstarben, während sich unter den Patienten, die sich einer lokalen Exzision unterzogen, kein einziger postoperativer Todesfall ereignete.

Im eigenen Krankengut wurde in 3 Fällen eine Duodenopankreatektomie durchgeführt. Zwei der Patienten verstarben am 1. bzw. 4. postoperativen Tag, der dritte verstarb 4 Jahre und 9 Monate später an einem Magenstumpfkarzinom, wobei ein Zusammenhang mit dem Papillenbefund fast sicher ausgeschlossen werden konnte. In 2 eigenen Fällen wurde der Tumor durch lokale Exzision entfernt. Beide Patienten sind 3 Jahre bzw. 17 Monate nach der Operation in befriedigendem Zustand. Auf Grund der eigenen Operationsergebnisse ist die Indikation für eine Whipple'sche Operation zu überdenken.

Als wesentlichstes Argument für die Durchführung einer Duodenopankreatektomie ist die von vielen Autoren (6, 12, 22, 76, 83, 112) angeführte Tendenz der benignen Tumoren (insbesondere Papillome und villöse Tumoren) zur malignen Degeneration zu erwähnen. Unter den 80 hier aufgeführten Fällen befinden sich 4, bei denen eine karzinomatöse Entartung zur Zeit der Operation nachgewiesen werden konnte. 6 Patienten entwickelten innerhalb eines Zeitraums von 16 Monaten bis 8 1/2 Jahren nach der Operation einen malignen Tumor im operierten Gebiet, wobei in 4 Fällen eine lokale Exzision, in 2 Fällen eine Duodenopankreatektomie durchgeführt worden war.

Über die tatsächliche Rezidivhäufigkeit lassen sich jedoch, bedingt durch den in vielen Fällen unzureichenden postoperativen Beobachtungszeitraum, keine genaueren Angaben machen.

Die weitaus meisten Autoren geben der lokalen Exzision des Tumors mit Sphinkteroplastik bzw. der Papillektomie mit Reimplantation von Ductus choledochus und Ductus pancreaticus den Vorzug, sofern die histologische Schnellschnittuntersuchung und das makroskopische Erscheinungsbild keinen Anhalt für Malignität ergeben. Neben dem in funktioneller Hinsicht besseren Ergebnis sprechen insbesondere die weitaus geringere postoperative Letalität für diese Verfahren (in den vorliegenden Fällen trat postoperativ kein einziger Todesfall auf). Die Durchführung einer Duodenopankreatektomie stellt für Patienten immer ein erhebliches Risiko dar, das mit dem Hinweis auf die Möglichkeit einer malignen Entartung unter Berücksichtigung der vorliegenden Fälle nicht gerechtfertigt erscheint, jedenfalls solange die Gutartigkeit des Tumors gesichert ist.

Intraoperativ läßt sich die Dignität der Veränderung an Hand des makroskopischen Erscheinungsbildes (Größe, Konsistenz, Oberflächenbeschaffenheit) und mit Hilfe der histologischen Schnellschnittuntersuchung einschätzen (27). Bedingt durch die komplexe Struktur der Gewebe im Papillenbereich ist für den Pathologen das Erkennen von malignen Herden erheblich erschwert (27, 39, 63), so daß Fehldiagnosen wie in den Fällen von LIGUORI und OH et al.(63, 76) auftreten können. BELL (12) weist auf fließende Übergänge zwischen Papillomen und Karzinomen hin, die eine histologische Differenzierung unsicher machen können.

Bereits bei dem Verdacht auf geringfügige maligne Entartung raten OH et al. (76), CATTELL et al.(19, 20) und DENJOY (27)

auf Grund der eigenen Erfahrungen zur Durchführung der radikaleren Duodenopankreatektomie. Sollte sich nach lokaler Exzision erst in der definitiven histologischen Untersuchung ein Malignitätsverdacht ergeben, so ist in einem zweiten Eingriff eine Whipple'sche Operation vorzunehmen (27, 114). Somit ist die sorgfältige histologische Untersuchung durch einen erfahrenen Pathologen trotz ihrer Problematik das entscheidende Kriterium für das operative Vorgehen.

b) Ektopisches Pankreas im Bereich der Papilla Vateri

Ektopisches Pankreasgewebe im Bereich der Papilla Vateri und des distalen Ductus choledochus scheint gemessen an der Anzahl bisher veröffentlichter Fälle eine extrem seltene Erscheinung zu sein. PEARSON (80), der 1951 über einen derartigen Fall berichtete, konnte lediglich auf 4 Beobachtungen in der damals vorliegenden Weltliteratur verweisen. SABINI et al.(84) führten 1970 insgesamt nur 6 bisher beschriebene Fälle auf und fügten einen weiteren, eigenen Bericht hinzu.

Nach Durchsicht der verfügbaren Literatur konnten zum gegenwärtigen Zeitpunkt 11 Fälle von ektopischem Pankreas verzeichnet werden, zu denen 2 zusätzliche Beobachtungen aus dem eigenen Krankengut aufgeführt werden.

Die Häufigkeit von heterotopem Pankreasgewebe im Autopsiegut wird im Durchschnitt mit 1 - 2 % angegeben (11, 80). Der Anteil des Duodenums wird dabei mit 27,7 - 36,3 % beziffert (11, 29). Angesichts der Tatsache, daß hiervon ca. 60 % im 2. Abschnitt des Duodenums, also in Höhe der Papilla Vateri anzutreffen sind (51), mag diese äußerst geringe Anzahl bisher beschriebener Fälle überraschen.

1976 berichteten 2 Autorengruppen über systematische histologische Untersuchungen der Papilla Vateri:
FERNANDEZ-CRUZ und PERA (31) fanden bei ihrer Studie über den Sphinkter Oddi unter 170 Personen verschiedener Altersgruppen, die ohne pathologischen Befund einer Gallenwegs- bzw. Pankreaserkrankung verstorben waren, 4 Fälle (= 2,35 %) von ektopischem Pankreasgewebe innerhalb des Sphinktersystems.

VANKEMMEL und HOUCKE (105), die das bei 50 Duodenopankreatektomien entfernte Gewebe (49 wegen chron. Pankreatitis bedingt durch Alkoholabusus, 1 benigner Tumor) histologisch untersuchten, beobachteten in 14 Fällen (= 28 %) ektopisches Pankreasgewebe im Bereich der Papille. Die Häufigkeit der Heterotopie in dieser Lokalisation scheint bisher bei weitem unterschätzt worden zu sein (105).

Aus der zahlenmäßigen Diskrepanz zwischen den pathologisch-anatomischen Untersuchungsergebnissen und den bisher bekannten klinischen Befunden geht hervor, daß die überwiegende Anzahl der Fälle symptomlos bleibt.

In der Tabelle II sind 13 Fälle von ektopischem Pankreasgewebe aufgeführt. In 10 Fällen ist das heterotope Gewebe in der Papilla Vateri lokalisiert. BARBOSA et al. (11) und HOLLENDER (51) beschreiben je einen Fall von ektopischem Pankreas im Ductus choledochus, BARBER (8) beobachtete diese Heterotopie im peripapillären Anteil.

Das Durchschnittsalter der Patienten betrug 50 Jahre, wenn man den ungewöhnlichen Fall von HOECHT et al. (49) (Alter des Patienten: 2 3/4 Jahre) unberücksichtigt läßt. Unter den 13 Erkrankten waren 8 weiblichen und 5 männlichen Geschlechts

Das dominierende Symptom war der Ikterus. Er trat in 10 der 13 Fälle auf. Weitere Beschwerden waren Schmerzen im Abdominalbereich, Nausea, Fieber, Gewichtsverlust und Pruritus. Eine exakte präoperative Diagnose war in keinem bisher beschriebenen Fall zu verzeichnen. Lediglich bei 2 Patienten (1 Fall von HOLLENDER (51), 1 eigener Fall) war mit Hilfe der Duodenoskopie die Darstellung eines

"Tumors" der Papilla Vateri gelungen. WEBER et al. (111) konnten bei der intravenösen Cholangiographie ein strahlendurchlässiges Gebilde am distalen Ende des Ductus choledochus nachweisen. Aus 8 Berichten geht hervor, daß der Befund an der Papilla Vateri erst intraoperativ entdeckt wurde. In 3 dieser 8 Fälle wurde bei zunächst unklarer Diagnose lediglich eine Cholezystektomie durchgeführt. Erst nachdem die Beschwerden rezidivierten, wurde während eines erneuten Eingriffs eine systematische Untersuchung des Gallenwegssystems und der Papilla Vateri vorgenommen. In 2 Fällen wurde zu keiner Zeit eine korrekte Diagnose gestellt. Beide Patienten verstarben kurze Zeit später.

Die Größe der beschriebenen Veränderungen schwankte zwischen 2 mm und Kinderkopfgröße, wobei die bisher größten Befunde aus dem eigenen Krankengut stammen. Eine karzinomatöse Entartung der über dem ektopischen Gewebe liegenden ulzerierten Mukosa wurde von BARBOSA (11) beschrieben. Möglicherweise war das heterotope Pankreas Ausgangspunkt der malignen Degeneration.

Bei den bisher in der Literatur beschriebenen Fällen wurde ausschließlich eine lokale Exzision des ektopischen Pankreasgewebes durchgeführt. Hierbei überrascht jedoch die hohe postoperative Letalität (in 3 der 8 Fälle), insbesondere, wenn man einen Vergleich zu den Operationsergebnissen bei benignen Tumoren zieht (siehe dort). In den beiden von HOLLENDER (51) beschriebenen Fällen kam es postoperativ zu einer nekrotisierenden hämorrhagischen Pankreatitis, an

der beide Patienten verstarben. HOLLENDER (51) diskutiert neurokapilläre Reflexphänomene, duodenale Stase und elektrochirurgische Traumatisierung von "ektopischem Pankreasgewebe", welches in Verbindung mit der Bauchspeicheldrüse stand, als mögliche ursächliche Faktoren für die Entwicklung dieser nekrotisierenden hämorrhagischen Pankreatitis. Auf Grund seiner negativen Erfahrungen mit lokalen Exzisionen im Papillenbereich empfiehlt er ein eher abwartendes Verhalten und nur im Notfall das Anlegen einer biliodigestiven Anastomose.

Im Gegensatz zu dem in der Literatur beschriebenen operativen Vorgehen, wurde bei den eigenen Fällen eine Duodenopankreatektomie durchgeführt. Beide Patienten überstanden die Operation ohne schwerwiegende Komplikationen und konnten in gutem Allgemeinzustand entlassen werden.

Die Frage nach dem operativen Vorgehen kann anhand der geringen Anzahl bisher beschriebener Fälle nicht abschließend beantwortet werden. Lokalen Eingriffen gegenüber scheint in Anbetracht der schwerwiegenden postoperativen Komplikationen Zurückhaltung geboten (51, 105). Das Anlegen einer biliodigestiven Anastomose, wobei das ektopische Gewebe belassen wird, ist ein vertretbarer Ausweg. Zwar werden in der Literatur karzinomatöse Veränderungen innerhalb des ektopischen Pankreas vereinzelt beschrieben (11, 108), doch scheint eine Tendenz zur malignen Entartung nicht vorzuliegen (28), so daß darin keine Indikation zur Exzision besteht. Es sollte jedoch die Gutartigkeit dieser Veränderung vor der Durchführung einer solchen Operation sichergestellt sein.

VANKEMMEL und HOUCKE (105) raten ebenfalls von einer lokalen Exzision ab und befürworten neben der einfachen Gallenwegsableitung die auch in den eigenen Fällen durchgeführte Duodenopankreatektomie. Die Entscheidung, welcher operative Weg eingeschlagen wird, muß im Einzelfall entschieden werden. Hierbei spielen Alter und Zustand des Patienten, Lage, Größe und Morphologie der Veränderung die entscheidende Rolle. Bei gesicherter Gutartigkeit sprechen jedoch sowohl funktionelle Aspekte als auch das eindeutig niedrigere Operationsrisiko für das Anlegen einer biliodigestiven Anastomose.

c) Karzinoid der Papilla Vateri

Karzinoide des Gastrointestinaltrakts werden am häufigsten im Appendix, Rektum und Jejunum angetroffen (86). Das duodenale Vorkommen ist mit einer Häufigkeit von 2,1 - 2,8 % relativ gering (35, 60, 86). Im Bereich der Papilla Vateri sind bisher nur selten derartige Tumoren beschrieben worden. Eine von SANDERS und AXTELL (86) 1964 aus der Weltliteratur zusammengetragene Serie von 2502 Fällen von Karzinoiden enthielt lediglich 6 Beobachtungen, die sich auf die Papilla Vateri bezogen. Der Anteil dieser Lokalisation am Gesamtvorkommen innerhalb des Gastrointestinaltrakts betrug somit nur 0,24 %. BARBER (10), der 1976 über einen eigenen Fall von Karzinoid der Ampulla Vateri berichtete, war in der Lage, 12 Beobachtungen aus der Literatur aufzuführen. Zum gegenwärtigen Zeitpunkt ist nach einer sorgfältigen Durchsicht der uns zugänglichen Literatur die Zahl der Fälle auf 18 zu beziffern. Ein weiterer Fall wird in dieser Arbeit beschrieben.

Das Durchschnittsalter der Patienten (Tabelle III) zum Zeitpunkt der Operation betrug 50 Jahre. Das männliche Geschlecht war mit 11 gegenüber 6 weiblichen Patienten häufiger vertreten. In 2 Berichten waren darüber keine Angaben zu entnehmen. 15 von 18 Patienten zeigten einen Ikterus, der in 7 Fällen als intermittierend charakterisiert wurde. Weitere Symptome waren: Schmerzen im Oberbauch, Nausea, Erbrechen, Pruritus, Gewichtsverlust, Verdauungsstörungen, Schüttelfrost und Melaena. Ein Karzinoidsyndrom wurde bisher von keinem Autor beschrieben. Über die Tumorgröße konnte aus den Fallberichten nur unzureichende Angaben entnommen werden. Der kleinste Tumor betrug 1,3 cm im Durchmesser, der größte erreichte 8 x 5 cm. Metastasen waren

in 4 der 19 Fälle nachweisbar, was einer Häufigkeit von 21 % entspricht. Dies stimmt in etwa mit der Metastasierungsrate der Duodenalkarzinoide überein, die von SANDERS und AXTELL (86) mit 23 % angegeben wird. Oberflächliche Ulzerationen sind bei Karzinoiden im allgemeinen selten (56, 86). Im Papillenbereich werden derartige Mukosadefekte hingegen häufiger beschrieben (15, 25, 36, 54, 74, 106). In keinem der bisher bekannten Fälle konnte eine vollständige präoperative Diagnose gestellt werden. Das operative Vorgehen bestand bei 7 Patienten in einer Duodenopankreatektomie. In einem Fall wurde eine Cholecystojejunostomie durchgeführt. Ein postoperativer Todesfall trat dabei nicht auf.

Im Falle der Duodenopankreatektomien betrug der Beobachtungszeitraum postoperativ 3 Wochen bis 4 Jahre. Ein Patient verstarb nach 4 Jahren und 8 Monaten an den Folgen einer ausgedehnten Metastasierung (110). Unter den 11 lokalen Exzisionen waren 2 Rezidive zu verzeichnen (nach 9 bzw. 20 Monaten). Hier ist nur das Schicksal des zweiten Patienten bekannt, der an einem lokalen Rezidiv mit Verschlußsyndrom und Leberkoma verstarb. Bis auf zwei Patienten, über deren weiteren postoperativen Verlauf nicht berichtet wurde, waren alle übrigen Personen innerhalb eines Beobachtungszeitraums von 6 Monaten bis 5 1/2 Jahren rezidivfrei.

Der aus dem eigenen Krankengut stammende Fall nimmt unter den bisher beschriebenen Fällen hinsichtlich der malignen Potenz des Tumors eine Sonderstellung ein, so daß eine nähere Besprechung gerechtfertigt erscheint.
Mit Hilfe der Duodenoskopie konnte bei diesem Patienten der

Tumor präoperativ dargestellt und Gewebsproben entnommen werden. Im histologischen Bild zeigten sich relativ große, wenig differenzierte Epithelnester mit deutlichen Kernpolymorphien, die zu der Diagnose anaplastisch wachsendes Karzinom führten. Nachdem unter dieser Diagnose eine Duodenopankreatektomie durchgeführt wurde, konnte das entnommene Gewebe einer genaueren histologischen Begutachtung unterzogen werden. Man fand hier geringgradigere Kernpolymorphien, vermehrte Mitosen und bei der Silberfärbung zeigten sich kleine perinukleäre feintropfige Niederschläge. Der Tumor hatte bereits die Submukosa infiltriert; außerdem war eine Lymphangiosis carcinomtosa nachweisbar. Die entfernten Lymphknoten waren frei von Tumorzellen. Unter Berücksichtigung der histologischen Untersuchung der endoskopisch gewonnenen Gewebsproben schien hier ein aus einem Karzinoid hervorgegangener Tumor vorzuliegen. Die vermehrt vorkommenden Mitosen und die nachgewiesene Lymphangiosis carcinomatosa wiesen auf die Gefahr der Metastasierung hin, so daß die Prognose damals zurückhaltend bewertet werden mußte. Der Patient verstarb 12 Monate später an den Folgen einer Lebermetastasierung.

Möglicherweise lagen bei diesem Tumor ähnliche Verhältnisse wie bei den rasch wachsenden und frühzeitig metastasierenden kleinzelligen Bronchialkarzinomen vor, die strukturelle Ähnlichkeiten zu Bronchialkarzinoiden aufweisen (5, 45). SALYER et al. (85) halten es für wahrscheinlich, daß diese undifferenzierten kleinzelligen Karzinome ebenso wie die Karzinoide aus dem von PEARSE (79) definierten APUD-System (amine precursor uptake decarboxylation) hervorgehen. Das

histologische Bild und der für Karzinoide foudroyante Verlauf legen einen Vergleich mit dem hier geschilderten Fall nahe. Epikritisch betrachtet war die Durchführung einer Duodenopankreatektomie indiziert, da nur sie in diesem Fall die Chance einer radikalen Tumorexstirpation eröffnete.

Betrachtet man die übrigen in der Literatur dargestellten Fälle, so scheint die Prognose des Papillenkarzinoids in der Regel relativ günstig zu sein (2 bzw. 3 Rezidive unter 14 Fällen). Der postoperative Beobachtungszeitraum und auch die Patientenzahlen sind jedoch zu gering, um ein abschließendes Urteil zu fällen.

Für die Operationswahl zwischen lokaler Exzision und Duodenopankreatektomie ist die Einschätzung der malignen Potenz des Tumors ein entscheidender Faktor. Hierüber geben neben dem histologischen Bild vor allem die Ausprägung des invasiven Wachstums in die umgebenden Strukturen Hinweise (10, 54, 106). MORGAN et al. (73) weisen anhand ihrer Untersuchungen auf den Zusammenhang zwischen Tumorgröße und Metastasierungstendenz bei allen Karzinoiden außerhalb des Appendix vermiformis hin. Auf Grund der größeren Radikalität ist, sobald Alter und Zustand des Patienten dies zulassen, die Duodenopankreatektomie als das geeignetere Verfahren anzusehen (72, 106). Das von THORBJARNARSON (100) in den letzten Jahren nachgewiesene stetige Zurückgehen der postoperativen Letalität bei Duodenopankreatektomien wegen Papillentumoren auf teilweise unter 10 % zeigt, daß diese ausgedehnte Operation, sobald sie von einem erfahrenen Operationsteam ausgeführt wird, mit einem in diesen Fällen akzeptablen Risiko verbunden ist (106).

8. Zusammenfassung

An der Chirurgischen Klinik A der Universität Düsseldorf wurden im Zeitraum von 1969 - 1980 8 Patienten mit seltenen Veränderungen im Bereich der Papilla Vateri chirurgisch behandelt. Darunter befanden sich 2 Fälle mit ektopischem Pankreas, 5 benigne Tumoren und 1 Karzinoid. Zusätzlich wurden aus der uns zugänglichen Literatur insgesamt 104 gleichartige Krankheitsfälle tabellarisch aufgeführt und ausgewertet.

Die Ergebnisse der operativen Behandlung lassen folgendes Resümee zu:

1) Benigne Tumoren der Papilla Vateri sollten wo immer möglich lokal exzidiert werden.

2) Ein lokales Vorgehen bei der Entfernung von ektopischem Pankreasgewebe im Bereich der Papilla Vateri ist problematisch. Bei gesicherter Gutartigkeit ist das Anlegen einer biliodigestiven Anastomose eine angemessene Alternative.

3) Beim Karzinoid der Papilla Vateri ist die Dignität des Tumors entscheidend. Wegen der größeren Radikalität ist jedoch, sobald Alter und Zustand des Patienten dies erlauben, die Duodenopankreatektomie der lokalen Exzision vorzuziehen.

9. Literaturverzeichnis

1. ANDERSON, M.C.; GREGOR, W.H.
Papilloma of the ampulla of Vater.
Amer. J. Surg. 102, 865-871 (1961)

2. ARCHIBALD, E.W.
Discussion of Bazin's paper at American Surgical Association Semicentennial Meeting.
Ann. Surg. 92, 658 (1930)

3. ARCHIE, J.P.; MURRAY, H.M.
Benign polypoid adenoma of the ampulla of Vater.
Arch. Surg. 113, 180-181 (1978)

4. AVDE'I, Lv.
Dobrokachestvennaia opukhol' Faterova soska.
(A benign tumor of Vater's papilla)
Khirurgiia (Moskva) 42, 132-134 (1968)

5. AZZOPARDI, J.G.
Oat cell carcinoma of the bronchus.
J. Pathol. Bacteriol. 78 , 523-519 (1959)

6. BAGGENSTOSS, A.M.
Major duodenal papilla variation in pathologic interest and lesions of the mucosa.
Arch. Path. 26, 853-868 (1938)

7. BAKER, H.L.; CALDWELL, D.W.
Lesions of the ampulla of Vater.
Surgery 21, 523-531 (1947)

8. BARBER, H.; BARBER, W.H.
Pancreatic heterotopia causing post-cholezystectomy symptoms and obstructive jaundice.
Ann. Surg. 138, 124-126 (1953)

9. BARBER, K.W.; ReMINE, W.H.; HARRISON, E.G.; PRIESTLEY, J.T.
Benign neoplasms of the extrahepatic bile ducts including papilla of Vater.
Arch. Surg. 81, 479-484 (1960)

10. BARBER, P.V.
Carcinoid tumor of the ampulla of Vater associated with cutaneous neurofibromatosis.
Postgrad. Med. J. 52, 514-517 (1976)

11. BARBOSA, J.J.; DOCKERTY, M.B.; WAUGH, J.M.
Pancreatic Heterotopia.
Surg. Gynec. Obstet. 82, 527-542 (1946)

12. BELL, E.T.
in: A textbook of pathology, ed. 2,
Lea & Febiger Philadelphia, chap. 12, p. 205 (1934)

13. BRENTANO, A.
Tumorverschluß des Choledochus in seinem retroduodenalen Teil. Exstirpation der Geschwulst. Heilung.
Zentralbl.für Chir. 47, 547-550 (1920)

14. BROMBART, M.; HENRY, C.; DELCOURT, R.
Sur quelques cas de tumeurs benignes de l'ampoule de Vater.
Acta gastroenterol. belg. 21, 230-239 (1958)

15. BRUNSCHWIG, A.
The Surgery of Pancreatic Tumors.
C.V. Mosby Co., St. Louis, 187 (1942)

16. BRUNSCHWIG, A.; CHILD, A.
Resection of carcinoma (carcinoid ?) of infrapapillary portion of the duodenum involving the ampulla of Vater.
Am. J. Surg. 45, 320-324 (1939)

17. CABOT CASE No. 22161
New England J. Med. 214 , 786-789 (1936)

18. CAROLI, J.; PORCHER, P.; PEQUINOL, G.; DELATTRE, M.
Contribution du radio-cinema a l'etude du fonctionnement des voies biliaires de l'homme.
Sem. Hop. Paris 32, 415 (1956)

19. CATTELL, R.B.; BRAASCH, J.W.; KAHN, F.
Polypoid epithelial tumors of the bile ducts.
New Engl. J. Med. 266 , 57-61 (1962)

20. CATTELL, R.B.; PYRTEK, L.J.
Premalignant lesions of the ampulla of Vater.
Surg. Gynecol. Obstet. 90, 21-30 (1950)

21. CHATELIN, C.L.; DENJOY, R.
Les tumeurs benignes de la papille de Vater.
J. Chir. 88, 45-60 (1964)

22. CHRISTOPHER, F.
Adenoma of the ampulla of Vater.
Surg. Gynecol. Obstet. 33, 202-204 (1933)

23. CLASSEN, M.
Diagnostische und therapeutische Möglichkeiten des Internisten.
Fortschr. Med. 93, 197-199 (1975)

24. DALGAT, Dm; CHURUKIAN, Mo.
Adenoma bol'shogo duodenal'nogo soska
(Adenoma of the papilla duodeni major)
Vstn. Khir., 113, 134-136 (1974)

25. D'ALONZO, U.; SORDO, S.
Carcinoide dell' ampolla di Vater.
Osped. Ital. Chir. 19, 261-266 (1968)

26. DEL VALLE, D.; SANCHEZ-ZINNY, J.
Adenoma de la ampolla de Vater.
Arch. argent. de enferm. d. ap. digest. y la nutricion 21, 105-116 (1956)

27. DENJOY, R.
Les tumeurs benignes de la papilla de Vater.
J. Chir. 95, 211-226 (1968)

28. DIWOK, K.; KRÖGER, W.
Beschwerdebilder bei pankreasheterotopien.
Dtsch. Z. Verdau. - u. Stoff.wechselkr. 33,
227-231 (1973)

29. DOLAN, R.V.; ReMINE, W.H.; DOCKERTY, M.B.
The fate of heterotopic pancreatic tissue.
Arch. Surg. 109, 762-765 (1974)

30. FAUST, H.
Radiologische Diagnostik des ableitenden Gallensystems und des Pankreas.
Aus: Allgöwer, M.; Tondelli, P.: Gallenweg und Pankreaserkrankungen.
Verlag Hans Huber, Bern, 1979

31. FERNANDEZ-CRUZ, L.; PERA, L.
A histological study of the sphincter of Oddi.
The sphincter of Oddi Proc. 3rd Gastroenterol. Symp., Nice 1976, 13-20, Karger, Basel 1977

32. FLOQUET, J.; LAURENT, J.; PLENAT, F.; WATRIN, B.:
Is the sphincter of Oddi a reality in man?
The sphincter of Oddi. Proc. 3rd Gastroenterol. Symp. Nice 1976, 21-24, Karger, Basel 1977

33. FÖDISCH, H.J.
Die Morphologie der Papille.
Fortsch. Med. 93, 193-197 (1975)

34. GIRAID, M.; FRAISSE, H.; MARION, P.; DENIS, M.; BADON, A.
Syndrome choledocien par tumeur benigne de l'ampoule de Vater; exérèse; guerison.
Arch. d. mal. de l'app. digetif. 42, 245 (1952)

35. GODWIN, J.D.
Carcinoid tumors.
Cancer 36, 560-569 (1975)

36. GOLDSMITH, B.A.; SPELLBERG, M.A.; CROHN, N.
Periampullary carcinoid of duodenum producing jaundice with successful local excision.
Am. J. Gastroenterology 56, 484-489 (1966)

37. GRASMIK, T.A.
Successful extirpation of tumor of Vater's papilla.
Vestn. Khir. 49 , 217 (1937)

38. GREENWALD, E.S.; PARKER, J.G.; SCHULTZ, S.; REED, G.E.
Benign papillary adenoma of the ampullary region of the duodenum with intussusception.
Gastroenterology 43, 344-350 (1962)

39. GRIFFEN, W.O.; SCHAEFER, J.W.; SCHINDLER, S.; HYDE, G.; BRYANT, L.R.
Ampullary obstruction by benign duodenal polyps.
Arch. Surg. 97, 444-449 (1968)

40. GRÖBL, W.; POHL, W.
Über die Tumoren der äußeren Gallenwege.
Bruns' Beitr. klin. Chir. 173, 215-229 (1942)

41. GROVE, L.; RASMUSSEN, E.A.
Benign papilloma of the ampulla of Vater.
Am. J. Surg. 64, 141-143 (1944)

42. GRUNST, J.; PAUMGARTNER, G.
Akute Pankreatitis - Klinik, Diagnose und internistische Therapie.
Chirurg 51, 364-370 (1980)

43. GYR, K.
Klinik und Abklärung der Gallenwegs- und Pankreaserkrankungen.
Aus: Allgöwer, M.; Tondelli, P.: Gallenweg- und Pankreaserkrankungen, Verlag Hans Huber, Bern, 1979

44. HANNAN, J.R.; HAZARD, J.B.; WISE, R.E.
Carcinoid of the duodenum.
Am. J. Roengenol. 66, 569-576 (1951)

45. HARRISON, M.T.; MONTGOMERY, D.A.D.; RAMSAY, A.S.; ROBERTSON, H.J.; WELBOURN, R.B.
Cushing's syndrome with carcinoma of bronchus and with features suggesting carcinoid tumors.
Lancet i, 23-25 (1957)

46. HEGGLIN, M.; SIEGENTHALER, W.
Differentialdiagnose innerer Krankheiten.
Thieme Verlag, Stuttgart (1980)

47. HERZOG, W.
Über zwei benigne Tumoren der Gallenwege
und die Bedeutung der Radioskopie.
Chirurg 33, 497-501 (1962)

48. HESS, W.
Die Erkrankungen der Gallenwege und des Pankreas.
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1961

49. HOECHT, B.; GAY, B.; KLEIN, H.D.
Aberrierendes Pankreas im Bereich der Papilla
Vateri als Ursache eines Verschlußikterus im
Kindesalter.
Münch. med. Wschr. 117, 367 (1975)

50. HOELZER, H.
Über Verschluß der Papilla Vateri durch Neben-
pankreas.
Zentralbl. Chir. 67, 1715-1717 (1940)

51. HOLLENDER, L.F.; MEYER, Ch.;
CHANTHAVINOUT, H.
Les pancréas aberrants de la région cholédocienne
et paravatérienne.
Chirurgie 100, 340-346 (1974)

52. HORSELY, J.S.
Resection of the duodenum for tumor of the ampulla of Vater.
Ann. Surg. 113, 802-209 (1941)

53. HOWARD, J.M.; JONES, R.
Anatomy of the pancreatic ducts. Etiology of acute pancreatitis.
Am. J. Med. Sci. 214, 617-622 (1947)

54. HOWARD, J.M.; JORDAN, G.L.
Surgical Diseases of the Pancreas.
Pitman Medical Publishing Co. Ltd., London, 1957

55. IZOTOVA, Aa.; VALYKA, En.; VARTANOV, Sz.; SIMONIANTS, Am.
O transduodenal'no'i papill'ektomii pri adenome bol'shogo soska. (Transduodenal papillectomy in adenoma of the large papilla of the duodenum)
Khirurgiia (Moskva) 46, 126-127 (1970)

56. KÄHLER, H.J.
Das Karzinoid
Springer-Verlag Berlin, Heidelberg, New York, 1967

57. KIHARA, I.
Diskussionsbemerkung
In: Endoscopy of the small intestine.
Hrsg. Demling, L.; Classen, M., Thieme, Stuttgart 1973

58. KIRSTEINS, A.; GOVOSTIS, M.C.;
PROHASKA, J.V.
Benign tumors of the ampulla of Vater.
Arch. Surg. 78, 708-714 (1953)

59. KREILKAMP, B.L.; BOYDEN, E.A.
Variability in the composition of the sphincter of Oddi. A possible factor in the pathologic physiology of the biliary tract.
Anat. Rec. 76, 485-497 (1940)

60. KUIPER, D.H.; GRACIE, W.A.;
POLLARD, H.M.
Twenty years of gastrointestinal carcinoids.
Cancer 25, 1424-1430 (1970)

61. KUNTZ, E.
Erkrankungen der Gallenblase und Gallenwege.
J.F. Lehmanns Verlag, München, 1974

62. LANDIVAR, A.F.
Papilloma de la ampulla de Vater operacion curacion.
Bol. soc. cir. Buenos Aires, 18 , 880-886 (1934)

63. LIGUORI, G.; TENZE, L.
I tumori benigni della papilla di Vater.
(Revisione della letteratura e considerazioni a proposito di un caso clinico)
Acta Chir. Ital. 27, 157-175 (1971)

64. LUCARELLI, G.
I cosidetti tumori benigni dell'ampolla di Vater.
Minerva Chir. 14, 729-732 (1959)

65. MAHOUR, G.H. et al.
The common bile duct in man.
Ann. Surg. 165, 415-418 (1967)

66. MALLET-GUY, M.D.
Resection d'une tumeur de l'ampoule de Vater, coexistant avec des calculs multiples du choledoque.
Lyon chir. 36, 242-248 (1939)

67. MARSHALL, J.M.
Tumors of the bile ducts.
Surg. Gynecol. Obstet. 54, 6 (1932)

68. MATHIS, P.
A propos de cinq tumeurs de l'ampoule de Vater. Problemes de diagnostic et de traitement.
Ann. Chir. 21 , 1515-1522 (1967)

69. McCULLAGH, E.P.; COOK, J.R.; SHIREY, E.K.
Diabetes following total pancreatectomy.
Diabetes 7, 298-307 (1958)

70. McCUNE, W.S.; SHORB, P.E.; MOSCOVITZ, H.
Endoscopic cannulation of the ampulla of Vater.
Ann. Surg. 167, 752-755 (1968)

71. McRAE, J.M.; CONN, J.H.
Carcinoid of the ampulla of Vater.
Surgery 46, 902-907 (1959)

72. MOREAUX, J.; MARTIN, E.; BLOCH, P.
Les tumeurs carcinoides de l'ampoule de Vater.
Chirurgie 97, 473-479 (1971)

73. MORGAN, J.G.; MARKS, C.; HEARN, D.
Carcinoid tumors of the gastrointestinal tract.
Ann. Surg. 180 , 720-727 (1974)

74. MRAZEK, R.G.; GODWIN, M.C.; MOHARDT, J.
Carcinoid tumors; a clinical and pathological study of 27 cases.
Surg. Gynecol. Obstet. 96 , 661-673 (1953)

75. OGOSHI, K. et al.
Endoscopic pancreatocholangiography in the evaluation of pancreatic and biliary disease.
Gastroenterology 64, 210-216 (1973)

76. OH, C.; JEREMIN, E.E.
Benign adenomatous polyps of the papilla of Vater.
Surgery 57 , 495-503 (1965)

77. OHMORI, K.; KINOSHITA, H.; SHIRAHA, Y.; SATAKE, K.
Pancreatic duct obstruction by a benign polypoid adenoma of the ampulla of Vater.
Am. J. Surg. 132, 662-663 (1976)

78. PAPAMILTIADES, M.; RETTORI, R.
Architecture musculaire de la jonction cholédoco-pancréatico-duodénale.
Acta anat. (Basel) 30 , 575-600 (1957)

79. PEARSE, A.G.E.; POLAK, J.M.
Neural crest origin of the endocrine polypeptide (APUD) cells of the gastrointestinal tract and pancreas.
Gut 12, 783 (1971)

80. PEARSON, S.
Aberrant pancreas.
Arch. Surg. 63, 168-184 (1951)

81. PICARD; DALMAS; DEPIEDS
Ampullome vaterien denin.
Marseille Chir. 5, 458 (1953)

82. POILLEUX, J.; LICHTENSTEIN, H.; LELOUCH, G.; HIVET, M.
Les tumeurs bénignes de la règion vatérienne.
Med. Chir. Dig. 4, 25-30 (1975)

83. ROCK, J.A.; FISHER, E.R.
Papillary adenoma of the ampulla of Vater.
Arch. Surg. 79, 175-178 (1959)

84. SABINI, A.M.; BADEN, J.P.; NORMAN, J.D.; MARTIN, J.R.
Heterotopic pancreatic tissue in the common bile duct or ampulla of Vater.
Am. Surg. 26 , 662-666 (1970)

85. SALYER, D.C.; SALYER, W.R.;
EGGLESTON, J.
Bronchial carcinoid tumors.
Cancer 36 , 1522-1537 (1975)

86. SANDERS, R.J.; AXTELL, H.K.
Carcinoids of the gastro-intestinal tract.
Surg. Gynecol. Obstet. 119, 369-380 (1964)

87. SATAKE, K. et al.
An evaluation of endoscopic pancreatocholangiography in surgical patients.
Surg. Gynecol. Obstet. 140, 349-354 (1975)

88. SCHÖN, H.
Zur funktionellen Morphologie der Gallen- und Pankreasgangpapille bei Mensch und Rind.
Z. Zellforsch. 35 , 194-212 (1951)

89. SCHWEGLER, R.A.; BOYDEN, E.A.
The development of the pars intestinalis of the common bile duct in the human fetus, with special reference to the origin of the ampulla of Vater and the sphincter of Oddi.
I. The involution of the ampulla.
Anat.Rec. 67, 441 (1937)
II. The early development of the musculus proprius.
Anat. Rec. 68 , 17 (1937)
III. The composition of the musculus proprius.
Anat. Rec. 68, 193 (1937)

90. SHABOT, M.M.; ASCH, M.J.; MOORE, T.C.; STATE, D.
Benign obstructing papilloma of the ampulla of Vater in infancy.
Surgery 78, 560-563 (1975)

91. SIEGENTHALER, W.
Klinische Pathophysiologie
Thieme Verlag, Stuttgart, 1976

92. SMITH, H.P.; BLAKEMORE, W.S.
Benign polyp of the ampulla of Vater.
Radiology 56, 571-574 (1951)

93. SMITH, R.
The surgery of pancreatic neoplasms.
London, Livingstone, 1953

94. SOEHENDRA, N.; WERNER, B.
Wandlungen der chirurgischen Diagnostik und Taktik im Bereich der Papilla Vateri durch die Endoskopie.
Zentralbl. Chirurgie 102, 839-843 (1977)

95. STEFANINI, M.; URBAS, J.E.; CROCKETT, F.L.
Argentaffin carcinoma (carcinoid tumor) involving the ampulla of Vater.
Illinois Med. J. 138, 130-132 (1970)

96. STEIN, J.
Ein Fall von Choledochusverschluß durch einen Tumor der Duodenalschleimhaut.
Prag. med. Wchnschr. 35 , 383-385 (1910)

97. SZELECZKY, G.; NAGY, T.
Über die primären Papillenstenosen.
Zentralbl. Chirurgie 95, 17-22 (1970)

98. TERRASE, J.; LAURAS, H.; GRAS, H.
Deux cas de papillitee primitives icterigenes traitees par papillotomie.
Arch. d. mal. de l'app. digestif. 47, 988 (1958)

99. TERRASE, J.; JACQUEMET, L.R.; HABOUZIT, A.; PRADEAU, L.; DAVID, M.
Tumeur benigne de l'ampoule de Vater: exérèse par intervention limitee.
Guerison. Arch. d. mal. de l'app. digestif. 47, 986 (1958)

100. THORBJARNARSON, B.
Surgery of the biliary tract.
W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1975

101. TIMMERMANNS, G.
Peripapillair leiomyoma als oorzaak van recidiverende zware bloedingen.
Acta Chir. Belg. (Suppl.) 2, 99-111 (1967)

102. TÖNDURY, G.
Angewandte und topographische Anatomie
Thieme Verlag, Stuttgart, 1970

103. TORRES, A.L.
Carcinoide da ampola de Vater.
Arg. Inst. biol. Exercito 53 , 10-13 (1953)

104. VAN DER ZWAAG, G.L.
Benign tumors of the bile ducts.
Arch. chir. neerl. 8, 102-106 (1956)

105. VANKEMMEL M.; HOUCKE, M.
Ectopic pancreas of the ampulla of Vater.
The sphincter of Oddi.
Proc. 3rd Gastroenterol. Symp., Nice 1976,
153-155; Karger, Basel 1977

106. VAN WEEL, M.W.
Carcinoid tumor of the ampulla of Vater.
Arch. chir. neerl. 14, 15-25 (1962)

107. VAN WEEL, M.W.
Importance of pancreatico-duodenectomy in treatment of tumors in the region of the head of the pancreas and Vater's papilla.
Arch. chir. neerl. 5 , 31 (1953)

108. VARAY, A.
Microscopic epithelioma of Vater's ampulla.
Paris Med. 1, 183 (1946)

109. WALLRAFF, J.
Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen.
5. Band: Verdauungsapparat, Atmungsapparat;
4. Teil: Die Leber-Gallengangssysteme, Gallenblase u. Galle
Springer Verlag Berlin, Heidelberg, New York, 1969

110. WARREN, K.W.; COYLE, E.B.
Carcinoid tumors of the gastro-intestinal tract.
Am. J. Surg. 82, 372-377 (1951)

111. WEBER, C.M.; ZITO, P.F.; BECKER, S.M.
Heterotopic pancreas: an unusual cause of obstruction of the common bile duct.
Am. J. Gastroenterology 49, 153-159 (1968)

112. WEBER, M.J.; BERCHTOLD, R.
Rezidivierender, gutartiger papillärer Tumor im Bereich der Papilla Vateri.
Helv. chir. Acta 43, 561-563 (1976)

113. WHEELOCK, M.C.; ATKINSON, A.J.; TUCKER, J.M.
Adenomatous papilloma of the ampulla of Vater.
Gastroenterology 14, 425-427 (1950)

114. WILLS, I.; JENNINGS, W.K.; LOQUAM, G.S.
Tumor of the major duodenal papilla.
Amer. J. Surg. 80, 493-504 (1950)

Für die Überlassung des Themas sowie die stets freundliche und hilfreiche Unterstützung bei der Erstellung der Arbeit möchte ich hiermit Herrn Priv.-Doz. Dr. Meyer meinen herzlichen Dank aussprechen.

Herrn Prof. Dr. Frenzel danke ich für die Übernahme des Korreferates.

Lebenslauf

Am 11.6.1956 wurde ich als einziger Sohn des Zahnarztes Werner Henck-Wolff und seiner Ehefrau Elisabeth Wolff in Marburg/Lahn geboren.

Von 1962 - 1966 besuchte ich die Grundschule in Schrecksbach und anschließend das Albert-Schweitzer-Gymnasium in Alsfeld/Oberhessen, wo ich im Frühjahr 1975 meine allgemeine Hochschulreife erwarb.

Im Herbst 1975 nahm ich das Chemie-Studium an der Philipps-Universität Marburg auf. Während des Wintersemesters 1976/77 wechselte ich an die Universität Düsseldorf und begann dort das Studium der Zahnmedizin.